ANNEE 1975

PARIJS

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA CIRCULATION DU LIQUIDE CEPHALO RACHIDIEN DANS LES ANOMALIES DE CHARNIERE

THÈSE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 29 MAI 1975

par

Jean - Luc MORETTI

né le 22 Mai 1946 à PARIS XVI[e]

President : Professeur Jean LAPRESLE

ANNEE 1975

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA CIRCULATION DU LIQUIDE CEPHALO RACHIDIEN DANS LES ANOMALIES DE CHARNIERE

par

Jean-Luc MORETTI

né le 22 Mai 1946 à PARIS XVI[e]

President : Professeur Jean LAPRESLE

Digitized by the Internet Archive
in 2026
UNIV.
LEIDEN
BIBL.
https://archive.org/details/IA41544725_0003

Pourquoi un jour est-il plus grand que l'autre puisque toute l'année, la lumière vient du soleil ?

L'ECCLESIASTIQUE

A ma Mamie.

Son souvenir et son exemple nous ont apporté une aide chaleureuse. Elle sera présente aujourd'hui dans l'intimité de notre coeur.

A ma Femme.

Avec le bonheur d'être deux.

A mes Enfants.

Avec leurs sourires et leur joie de vivre.

A mes Parents.

Avec mon amour filial et la reconnaissance de m'avoir encouragé dans mon entreprise.

A ma Soeur et mon beau-frère.

Avec mon amitié complice.

A mes grands-Parents.

Puissent-ils partager la joie que nous avons à présenter ce travail comme nous partageons le bonheur de nous retrouver avec eux.

A ma Belle-Famille.

Avec toute mon amitié.

A mon maître, Monsieur le Professeur BLANQUET pour les années que nous avons passées à ses côtés avec enthousiasme.

A Monsieur le Professeur GALLE pour son soutien amical et chaleureux et à tous les membres du Service et du Laboratoire.

A mes collègues du C.H.U. MONDOR et particulièrement au Service de Neurochirurgie qui nous a apporté une aide efficace et bienveillante.

A mes maîtres des Facultés des Sciences, de Pharmacie et de Médecine de BORDEAUX.

A mes camarades et maîtres d'Internat.

Monsieur le Professeur LAPRESLE.

Vous avez accepté d'être le Président de notre thèse et nous vous en remercions. Puisse ce travail refléter l'esprit de concision et de clarté que nous avons apprécié dans votre enseignement.

Monsieur le Professeur DESGREZ.

Tu nous as aidé bien amicalement pour nos actions de recherche. Nous sommes heureux de coopérer avec toi dans le présent et le futur et nous te remercions de bien vouloir siéger dans notre jury de thèse.

Monsieur le Professeur MASSIAS

Vous avez bien voulu être juge de notre thèse, nous en sommes très honorés et vous en remercions bien respectueusement.

Monsieur le Professeur CARON.

Votre enseignement, votre aide amicale et éclairée nous ont permis de découvrir une neurologie dynamique et active. En inspirant le sujet de notre thèse vous nous avez montré l'intérêt que vous portiez à notre activité, veuillez en être respectueusement remercié.

Monsieur le Professeur HURTH.

Ton accueil nous a toujours été agréable. Tes conseils éclairés, ton sens du mot juste, de la synthèse et de la concision ont forcé notre estime. Nous te remercions pour ton aide dans la réalisation de ce travail.

P L A N

HISTORIQUE.

LES ANOMALIES DE CHIARI ET SES ASSOCIATIONS.

LES SYNDROMES CLINIQUES ACCOMPAGNENT L'ANOMALIE DE CHIARI.

- Le syndrome cérébello-bulbo médullaire.
- Le syndrome de compression médullaire haute.

LES DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS.

A) Le syndrome syringomyélique.
B) La syringobulbie.
C) Le Syndrome de Sclérose en Plaques.
D) Le Syndrome de paraplégie spasmodique.
E) Les Syndromes amyotrophiques.

LA FREQUENCE DE L'ANOMALIE DE CHIARI.

LES EXAMENS RADIOLOGIQUES ASSOCIES.

- La radiographie et les tomographies du crâne.
- L'encéphalographie gazeuse.
- La ventriculographie.
- La myélographie lipiodolée.

L'EXPLORATION DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN EN MEDECINE NUCLEAIRE.

- Historique.
- Le traceur.
- Mode opératoire.
- Dosimétrie.

EXPOSE DES OBSERVATIONS.

DISCUSSION DES RESULTATS.

DISCUSSION.

CONCLUSION.

AVANT-PROPOS

Nous nous sommes surtout intéressés à l'anomalie de CHIARI parmi les malades explorés avec des anomalies de charnière.

Cependant, nous avons gardé un petit nombre de cas ou l'anomalie de CHIARI était absente malgré un syndrome clinique polymorphe assez proche de celui d'autres malades atteints de cette malformation.

H I S T O R I Q U E

En 1894 ARNOLD décrit l'association chez un nouveau-né d'un myéloméningocèle lombo-sacré avec un allongement du cervelet faisant hernie sous le trou occipital et recouvrant la partie dorsale de la moelle (4).

En 1895, CHIARI analysa 63 cas d'hydrocéphalie avec déformation du cerveau postérieur et classification suivant le degré de déplacement (5 - 6) :

TYPE 1.

a) Elongation de la partie inférieure du cervelet en forme de langue dans le canal cervical.
b) Tronc cérébral allongé.
c) IVème ventricule non abaissé au-dessous du trou occipital.

TYPE II.

a) et b) présents ou malformation d'ARNOLD CHIARI.
c) IVème ventricule abaissé, les foramina s'ouvrent dans l'espace spinal sous-arachnoïdien au-dessous du trou occipital.

TYPE III.

Hernie du cervelet dans l'étage cervical au niveau d'un spina-bifida avec myéloméningocèle.

TYPE IV.

Hernie cérébelleuse avec hypoplasie cérébelleuse.

En 1935, D. RUSSELL & Ch.DONALD (7) décrivent des malformations de type II et donnent leurs hypothèses sur la genèse de l'hydrocéphalie accompagnant la malformation.

En 1938, W. PENFIELD & D.F. COBURN (8) sur un cas opéré donnent leur version de la genèse de la malformation d'ARNOLD CHIARI. La moelle et la dure-mère fixées au niveau du spina-bifida provoqueraient lors du développement une traction mécanique et un abaissement du tronc cérébral. Cette hypothèse fût reprise ensuite par GOLDSTEIN (9).

En 1942 LICHSTENSTEIN (10) montra le rôle de la sténose de l'aqueduc de Sylvius dans la genèse de l'hydrocéphalie. Ainsi une décompression sous-occipitale ne suffit pas à soulager l'hydrocéphalie. La genèse de la malformation est selon lui due à une traction vers le bas du cerveau postérieur par amarrage de la moelle, des méninges et des racines. Cette fixation étant toujours postérieure, la traction est inégale ; la moelle ventrale a un degré de liberté plus grand que la moelle dorsale et la descente du cerveau postérieur et de la moelle serait inégale.

Le bulbe compense cette inégalité en s'étirant plus en face dorsale avec une distorsion du IVe ventricule et le développement d'une protrusion sur le dos du bulbe.

OGRYZLO note que l'ensemble de la malformation est souvent noyé dans des membranes denses et adhérentes qui obscurcissent les frontières anatomiques de la malformation et que l'hydrocéphalie qui accompagne quelquefois la malformation ne peut être tenue comme responsable à elle seule de celle-ci. (11)

EN 1943 INGRAHAM & SCOTT (12-13) signalent des malformations associées à celle d'ARNOLD CHIARI avec des microgyries, des hypoplasies cérébrales et des lacunes crâniennes, la présence d'une toile médullaire obturant le trou de Magendie et d'un module nerveux sur l'amygdale.
W. J. GARDNER & R. J. GOODALL présentent la malformation d'ARNOLD CHIARI comme une hernie foraminale des structures intracrâniennes provoquée par une hydrocéphalie obstructive (14).
Cette hypothèse fut reprise ensuite par CARRIER. (15)

L'anomalie de CHIARI est souvent associée à une impression basilaire qui est une déformation de la base du crâne avec un aplatissement dans la boîte crânienne du pourtour du trou occipital. (16, 17, 18, 19, 20 & 21).
Cette déformation plastique de la base du crâne est souvent associée à d'autres défauts de développement au niveau de la région cervico-crânienne (spina-bifida) (22-23) et au niveau nerveux (24) dont l'anomalie de CHIARI fait partie.
Cet ensemble de dystrophies constituerait un trouble congénital de développement.
Le degré d'impression basilaire est possible à connaître grâce à des points de repères radiologiques tels la ligne palato-occipitale de Chamberlain (25) et la ligne bimastoïdienne de Fischgold. (26) La dystrophie osseuse souvent rencontrée est l'occipitalisation de l'atlas et la synostose des vertèbres cervicales. (15-21).

.../...

Pour MORETON (MAYO CLINIC) l'association des malformations de la colonne cervicale à l'impression basilaire augmente les chances d'une expression clinique précoce de la dystrophie basilaire. (27-28)

L'impression basilaire peut-être secondaire à :

- Une Maladie de PAGET. (29-30)
- Une Ostéomalacie.
- Un rachitisme.
- Un Hyperparathyroïdisme.
- Une dysostose cleïdocrânienne etc...

L'impression basilaire primitive serait un trouble du développement embryonnaire des os du crâne par synostose précoce de la suture sphéno-occipitale selon la théorie de VIRCHOW. (31)

.../...

PLANCHE I

FIGURE 1 :
Rapports normaux entre les structures nerveuses et la charnière cervico-occipitale.

FIGURE 2 :
Gauche : Abaissement du bulbe et du cervelet dans une malformation d'ARNOLD CHIARI (schéma de SCHWALBE & GREDIG) dans (1 et 33).

Droite : Même genre de malformation [d'après D. RUSSELL & Ch. DONALD.(1)]

FIGURE 3 :
Section sagitale médiane du tronc cérébral pour montrer l'importante élongation du bulbe, la présence du cervelet et du IVe ventricule au dessous du trou occipital [d'après D. RUSSELL & Ch. DONALD.(1)] dans une malformation d'ARNOLD CHIARI.

FIGURE 4 :
Schéma montrant l'aspect opératoire d'une malformation de ARNOLD CHIARI.

PLANCHE I

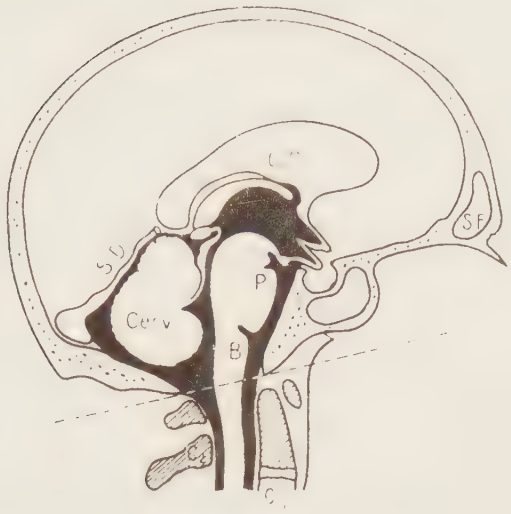


FIGURE 1

FIGURE 2

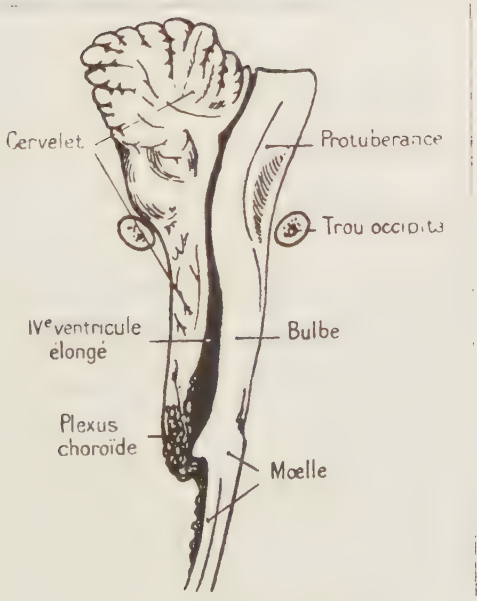


FIGURE 3

FIGURE 4

La malformation d'ARNOLD CHIARI est considérée par certains (34) comme une dystrophie au même titre que le :

- Syndrome de KLIPPEL-FEIL (35-41)
- La Syndactylie.
- La Myélodysplasie.
- La Syringomyélie.
- La Microgyrie.
- L'Atrophie cérébelleuse.
- Le Spina-Bifida.

Ces dystrophies peuvent être associées avec les anomalies de CHIARI.

Aucun facteur héréditaire n'a pu être retrouvé, certaines de ces dystrophies peuvent se rencontrer avec une fusion de l'atlas au trou occipital dont on distingue trois degrés (42) :

1) Le pincement Atloïdo-occipital qui est une réduction de l'intervalle séparant les deux parties individualisables.

2) L'Occipitalisation qui est un Atlas difficilement individualisable de l'occipital.

3) L'assimilation de l'Atlas où il n'y a pas de vestige de l'Atlas au-dessous du trou occipital.

Les retentissements sur les méninges se manifestent par trois types de phénomènes.

1) - Brides fibreuses
2) - Méningites séreuses
3) - Arachnoïdites.

Des brides fibreuses dure-meriennes peuvent retrécir la lumière du canal rachidien donnant une arachnoïdite fibreuse obstruant les trous de Magendie et Luschka et pouvant former des kystes séreux. (43)

.../...

Les malformations osseuses de la charnière provoquent toute une série de modifications des enveloppes des structures nerveuses donnant à un même aspect radio-anatomique un retentissement mécanique et une séméiologie clinique diverse et variable. (44)

Le décalage chronologique entre la malformation osseuse de la charnière et les troubles neurologiques laisse à penser que la souffrance tardive de la moelle et du bulbe est un phénomène secondaire à une circulation précaire du sang et du LCR aggravé par un procéssus irritatif. Dans ce cas il n'existe pas de dystrophie nerveuse primitive. (45 - 48)

L'extériorisation des signes neurologiques peut survenir au cours d'un traumatisme ou de micro-traumatismes (49).Ces traumatismes peuvent aggraver un syndrome neurologique préexistant.

L'anomalie de CHIARI peut s'extérioriser sans aucune dystrophie osseuse, ou arachnoïdienne, elle est alors isolée (50 - 53).

.../...

LES SYNDROMES CLINIQUES ACCOMPAGNANT LA MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI.

Les tableaux sont souvent polymorphes simulant une sclérose en plaques ou une syringomyélobulbie avec association de signes cérébelleux et bulbo-protubérantiels, des signes d'atteinte des derniers nerfs crâniens et médullaires hauts, un syndrome d'hypertension intra-crânienne, et une raideur du cou et des algies cervico-occipitales.

Le diagnostic différentiel est à faire avec :

- Le mal de POTT.
- La paraplégie spasmodique.
- La syringomyélie.
- La sclérose en plaques.
- La sclérose latérale amyotrophique.
- La paralysie bulbaire chronique.
- Les tumeurs de la fosse postérieure.

Les trois ou quatre premiers symptomes sont souvent :

- Les vertiges
- Les titubations
- Les céphalées postérieures
- Une instabilité cérébello-labyrinthique majorée par la toux et la flexion de la tête.

Les anomalies de CHIARI peuvent regrouper (1 - 54 - 55)

- Une atteinte des voies cérébello-labyrinthiques.
- Une atteinte des nerfs crâniens postérieurs.
- Une atteinte du cervelet statique.
- Une atteinte des voies sensitives de la moelle cervicale supérieure.
- Une atteinte des racines cervicales et des dernières paires crâniennes.

Selon les cas s'extériorisent deux sortes de syndromes :

.../...

I - Le syndrome cérébello-bulbo médullaire provoqué par l'impression basilaire (56) peut donner :

1) Des troubles respiratoires précoces.
2) Des troubles de l'équilibre d'origine vermienne, donnant une incoordination des membres.
3) Des troubles de l'équilibre d'origine labyrinthique avec nystagmus et vertiges.
4) Des algies cervico-nuchales occipitales.
5) Des troubles de la déglutition.
6) Des troubles de la phonation.
7) Paralysie d'une hémilangue.
8) Une atteinte de la voie pyramidale donnant un signe de BABINSKI.

A ce stade le diagnostic différentiel est à faire avec :

- Une néoformation de la fosse postérieure.
- Une tumeur du trou occipital.
- Une gliomatose bulbomédullaire.

II Le syndrome de compression médullaire haute provoquée par l'occipitalisation de l'atlas peut donner :

1) Des paresthésies des membres supérieurs.
2) Des paresthésies des membres inférieurs.
3) Des paraparésies des membres supérieurs et inférieurs.
4) Des signes sensitifs de type syringomyélique.

A ce stade le diagnostic différentiel est à faire avec :

- Une sclérose en plaques.
- Une syringomyélie.
- Une compression médullaire.
- Une discopathie cervicale.

.../...

LES DIAGNOSTIC DIFFERENTIELS

A - Le Syndrome Syringomyélique.

La cavité syringomyélique se fait dans la substance grise médullaire avec envahissement possible des cornes antérieures ou des postérieures. La cavité déborde sur les cordons antéro-latéraux, elle est souvent bilatérale mais asymétrique.

On constate un syndrome suspendu lésionnel avec atteinte de la corne antérieure donnant une amyotrophie et un déficit moteur du membre supérieur.

Une interruption de l'arc réflexe dans la substance grise qui donne une abolition des réflexes ostéo-tendineux.

La cavité provoque aussi l'interruption des fibres spino-thalamiques avec des troubles de la sensibilité suspendue. Ils sont souvent dissociés avec une anesthésie thermique et douloureuse atteinte et une conservation de la sensibilité tactile et du sens de la position.

Il existe également une anesthésie des réflexes nociceptifs, le système nerveux végétatif est perturbé avec des troubles trophiques tels :

- La main succulante.
- Les ulcérations torpides.
- Les ostéo-arthropathies.

Le syndrome sous-lésionnel provoqué par l'extension de la cavité dans la substance blanche ou la compression de cette cavité sur les voies longues aboutissent à un syndrome pyramidal et des troubles sensitifs.

B - La Syringobulbie regroupe :

- Un nystagmus horizontal rotatoire.
- Une paralysie d'un hémi-voile.
- Une paralysie d'un hémi-pharynx.
- Une paralysie d'une corde vocale.
- Une paralysie d'une hémi-langue.
- Des troubles sensitifs du territoire du trijumeau.

C - Le Syndrome de Sclérose en Plaques.

Il correspond à des foyers de demyélinisation de la substance blanche atteignant la voie pyramidale d'une façon uni ou bilatérale et regroupe :

- Des troubles sphinctérien
- Des troubles de la conscience
- Une altération des nerfs crâniens avec névrite optique rétrobulbaire et paralysie oculo-motrice III - IV - VI.
- Une séméiologie cérébelleuse et vestibulaire avec perturbation de la marche, du geste et un nystagmus.
- Des parasthésies distales avec décharges électriques et une sensibilité lemniscale perturbée avec troubles de la marche.

D - Le Syndrome de Paraplégie spasmodique.

Correspondant à une compression médullaire regroupe :

1) Un syndrome lésionnel avec atteinte d'une ou plusieurs racines et des douleurs radiculaires.
2) Un syndrome sous-lésionnel avec interruption des faisceaux médullaires donnant un déficit moteur avec paraplégie spasmodique du membre inférieur s'aggravant progressivement et un syndrome pyramidal.

Il existe également un déficit sensitif avec paresthésie et douleurs en étau sans dissociation de la sensibilité.

3) Un syndrome rachidien avec déformation douloureuse.

E - Les syndromes amyotrophiques.

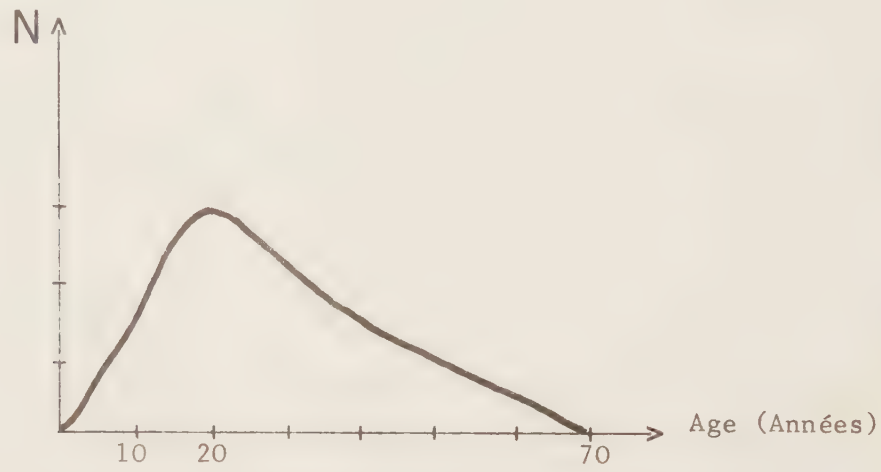
Tels la sclérose latérale amyotrophique ou maladie de CHARCOT. Ce sont des lésions dégénératives de la corne antérieure avec atteinte des moto-neurones du bulbe, des noyaux XII - XI - X, et dégénérescence des voies pyramidales directes et croisées.
Du point de vue clinique on peut constater un syndrome neurogène périphérique avec une atrophie musculaire progressive des membres supérieurs et des membres inférieurs et une paralysie labioglosso-pharyngée.

Il existe également un syndrome pyramidal avec des réflexes vifs et des fasciculations

Il y a, par contre, une absence de troubles sensitifs objectifs.

FREQUENCE DE L'ANOMALIE DE CHIARI

Elle atteint pour 2/3 les hommes et 1/3 les femmes. L'extériorisation de la souffrance des structures nerveuses, par rapport à l'âge permet de tracer la courbe de fréquence de l'apparition de l'anomalie de CHIARI.



Le pic de fréquence apparaît à la puberté. D'après R.U. LIGHT la moelle atteint sa taille adulte avant la puberté alors que le rachis n'a pas fini de grandir, d'où une traction possible sur l'axe nerveux et une compression nocive de l'apophyse odontoïde sur le bulbe. (57)

Le S. N. C. compenserait l'effet des troubles dynamiques liquidiens et la décompensation surviendrait brusquement d'une façon plus ou moins retardée. La brièveté du cou (63 %), la limitation des mouvements du cou et les anomalies de statique sont un terrain favorable à la malformation.

LES EXAMENS RADIOLOGIQUES

1) La Radiographie Standard du crâne et les Tomographies de la charnière.

Elles permettent de situer la ligne de Chamberlain et de Fischgold par rapport à l'odontoïde et de reconnaître une impression basilaire. (25, 26, 58, 59) (Planche II).

2) L'encéphalographie gazeuse.

Elle peut être faite avec ou sans l'anesthésie générale du patient selon la technique de LINDGREN & ROBERTSON. Le malade est en position assise, l'insufflation se fait après ponction lombaire et prise de pression. On injecte de petites quantités d'air de l'ordre de 5 à 8 ml, chaque insufflation est contrôlée radiographiquement. (60)

Un volume de 30 à 40 cc d'air est ainsi injecté.

En routine l'examen comprend trois phases successives :

- Le temps assis qui s'adresse à l'exploration de l'espace sous tentoriel ;

- Le temps couché en décubitus qui s'adresse à l'exploration des régions antérieures de l'espace sous-tentoriel ;

- Le temps couché en procubitus qui s'adresse à l'exploration des régions postérieures de l'espace sous-tentoriel.*

.../...

PLANCHE II

Figure 1 : La ligne de Chamberlain unit le bord postérieur du palais osseux au bord postérieur du trou occipital. Elle laisse au-dessus d'elle le sommet de l'apophyse odontoïde.

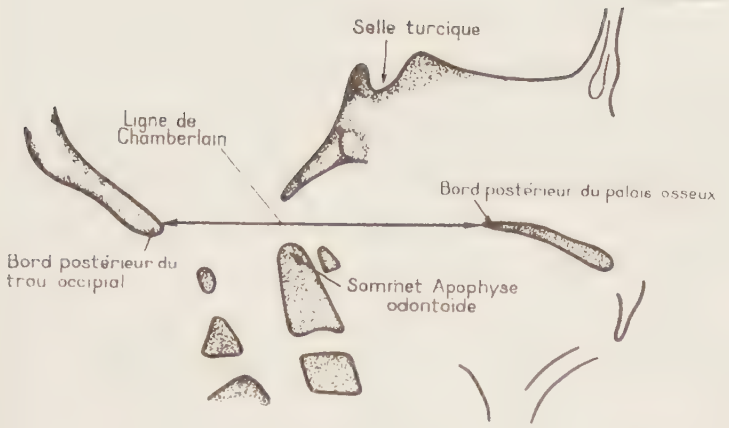
Figure 2 : Cette tomographie de profil d'une impression basilaire laisse au-dessus d'elle une partie de l'odontoïde et l'arc antérieur de l'atlas.
Il faut remarquer une horizontalisation du clivus et la fusion de l'arc postérieur de l'atlas avec l'occipital.

Figure 3 : De face la ligne a a' (Fischgold) passe par les articulations occipito-atloïdiennes et par le sommet de l'odontoïde sur un crâne normal.

Figure 4 : De face la tomographie de profil de l'impression basilaire voit sa ligne a a' couper l'odontoïde.

Ces figures ont été empruntées à l'abrégé de Neurologie (MASSON)

PLANCHE II



..... FIGURE 1

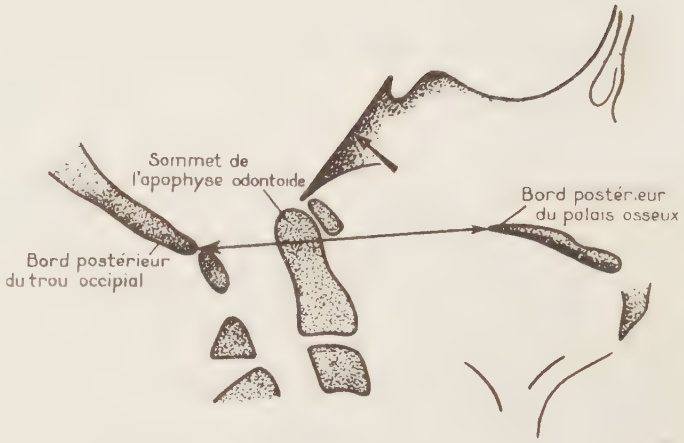
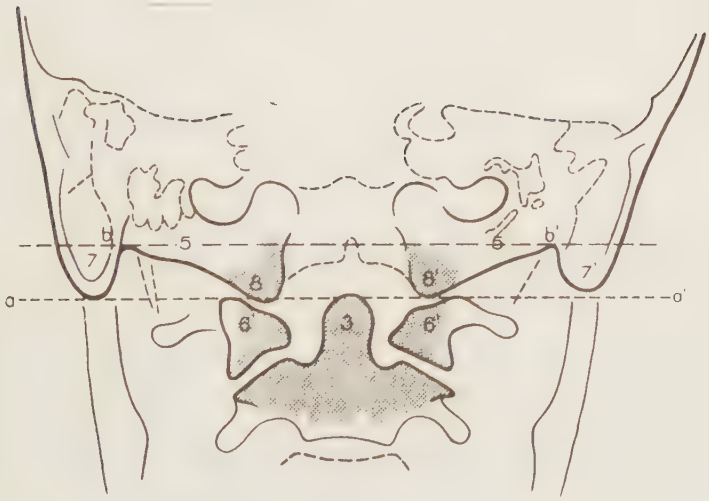


FIGURE 2 .....



..... FIGURE 3

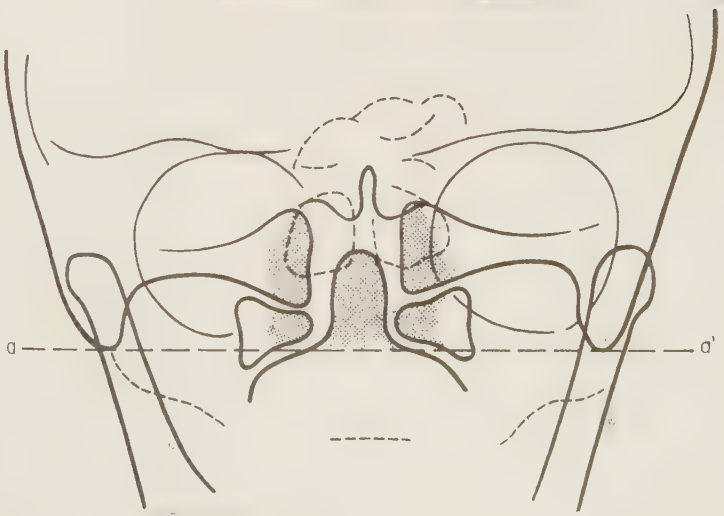


FIGURE 4 .....

Dans le cadre de l'exploration du carrefour cervico-occipital l'encéphalographie gazeuse débute par une tomographie sagittale médiane avec la tête en forte flexion qui découvre l'espace retro-médullaire. Si l'espace pré-médullaire n'est pas visible, la tête du malade est placée en extension pour une nouvelle tomographie médiane. Ce temps permet d'avoir la grosseur de la moelle au niveau cervico-occipital et de mettre en évidence éventuellement des amygdales prolabées. (61)

L'exploration de la fosse postérieure comprend :

- L'insufflation supplémentaire de 10 ml d'air dans une position d'assez forte flexion de la tête (ligne de REID à 30° ou 40°) ce qui permet la pénétration de l'air dans la citerne périvermienne.

Le premier temps assis permet de découvrir le défilé ventriculaire et de montrer que le trou de MAGENDIE est perméable. Dans la malformation de type II de CHIARI l'air ne passe que difficilement dans le 4ème ventricule et dans les rares cas où il l'atteint, il est exceptionnel qu'il franchisse l'aqueduc et passe dans le 3ème ventricule et les ventricules latéraux. Souvent la grande citerne est absente et les adhérences arachnoïdiennes dans la région du trou occipital empêche le passage du gaz dans les citernes antérieures de la base. (62, 63)

C'est dans ces cas difficiles que l'on aura recours à la ventriculographie soit gazeuse, soit au DIMER.

3) La ventriculographie gazeuse ou au DIMER.

La ventriculographie au DIMER se fait par injection du produit de contraste dans une corne frontale, le malade étant en procubitus. Il est souvent utile d'injecter quelques millilitres d'air en même temps pour apprécier la taille des ventricules latéraux. La bascule progressive du malade permet de conduire l'index opaque par le trou de Montro dans la 3ème ventricule puis l'aqueduc et le 4ème ventricule. (64). L'exploration de la sortie du produit de contraste par les foramina est un temps important de la ventriculographie au DIMER. Cette sortie est souvent perturbée dans les anomalies de CHIARI. (64)

.../...

4) La myélographie lipiodolée.

Le patient reçoit une injection lombaire de 8 à 10 cc du produit opaque puis il est placé en décubitus et en TRENDELENBOURG.

Des clichés de face et de profil centrés sur C2 permettent une bonne visualisation des amygdales cérébelleuses et de la moelle. Une interruption et/ou un délai de transit du lipiodol vers le crâne sont souvent constatés dans les anomalies de CHIARI.(65, 66, 67).

L'EXPLORATION DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN EN MEDECINE NUCLEAIRE

A) HISTORIQUE.

L'étude de la circulation du L.C.R. à l'aide des traceurs a commencé avec les travaux de DI CHIRO (68, 69). Les molécules utilisées doivent répondre à certains impératifs :

- être "diffusibles" dans le L.C.R. sans avoir de résorption transépendymaire trop rapide, c'est-à-dire être peu solubles dans les liquides ;

- avoir une période physique suffisamment longue pour permettre de poursuivre l'étude pendant plusieurs jours ;

- avoir une stabilité suffisante pour éviter une dissociation du traceur pendant l'étude en cours ;

- avoir un facteur d'irradiation spécifique permettant d'éviter une irradiation du système nerveux central et des enveloppes méningées peu compatibles avec un test diagnostique ;

- être bien tolérées par le patient.

La première des molécules utilisées dans ce but fût la Sérum Albumine Iodée (SA 131 I). Ce composé présente un certain nombre d'inconvénients :

- l'émission β et γ qui délivrent une dose importante (de cinq à sept rads pour 100 μCi selon les auteurs). (70)

- La difficulté d'obtenir de la SA ^{131}I de très forte activité spécifique et le risque de méningite aseptique au-delà de deux à trois mg d'albumine injectée dans l'espace sous-dural. (71)

- La persistance, dans les espaces vasculaires, de la sérum albumine résorbée, qui rend difficile l'appréciation de la résorption du L.C.R. par méthode externe et diminue le contraste des images. (72)

.../...

Certains auteurs ont cherché à remplacer l'Iode par le Technétium, mais la SA ^{99m} Tc ou l'inuline ^{99m} Tc ont une période physique trop courte (six heures) pour permettre des études suffisamment prolongées.

L'introduction des chélateurs répond à certains impératifs :

- La constante de "diffusion" moléculaire élevée.
- La bonne tolérance de la molécule non réactive et non antigénique.
- La possibilité d'obtenir un traceur de haute activité spécifique.
- La cléarence rénale élevée (15 minutes) après résorption à partir des espaces méningés, ce qui permet une appréciation meilleure des mouvements du L.C.R. sans interférence de l'activité de l'espace vasculaire.

Les chélates utilisés (73) furent l' ^{113m} In DTPA, puis le ^{99m} Tc DTPA dont les périodes physiques très courtes ne permettent pas des études prolongées. En 1970, WAGNER (74) introduisit l'Ytterbium 169 (^{169} Yb DTPA - acide Di-éthylène Tri-amino Penta-acétique).
Ce dernier radio-traceur a, chez le sujet normal, une période biologique à deux composantes (75) une rapide (95 p. 100) de douze heures environ, et une plus longue de trente jours (5 p. 100).

Nos essais scintigraphiques avec cette molécule marquée ont montré que dans les cas pathologiques entraînant une rétention localisée du L.C.R. une activité non négligeable était retrouvée au niveau de l'encéphale jusqu'à trois mois après l'injection intrathécale. (76)

D'autres auteurs, en employant la même molécule commercialisée en France, purent effectuer l'autoradiographie de l'encéphale d'un patient décédé, montrant l'accumulation de 20 à 30 p. 100 du produit radioactif dans la masse cérébrale, au voisinage des parois ventriculaires. (77)

La possiblité de rétention de cette molécule marquée, ou de son marqueur déchelaté, dont la période physique est de trente deux jours, nous a amenés à chercher un élément à période physique plus courte.

.../...

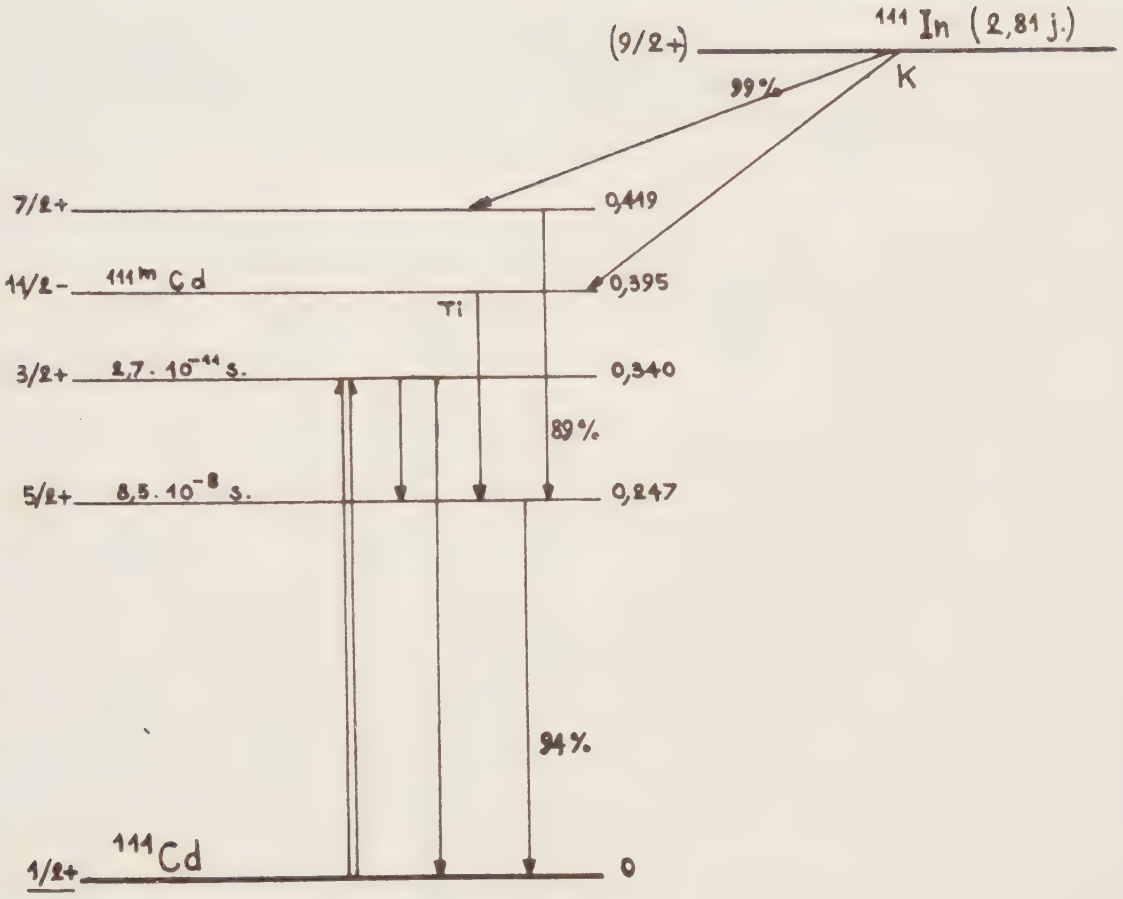


FIGURE 2 : SCHEMA DE DESINTEGRATION DE ^{111}In

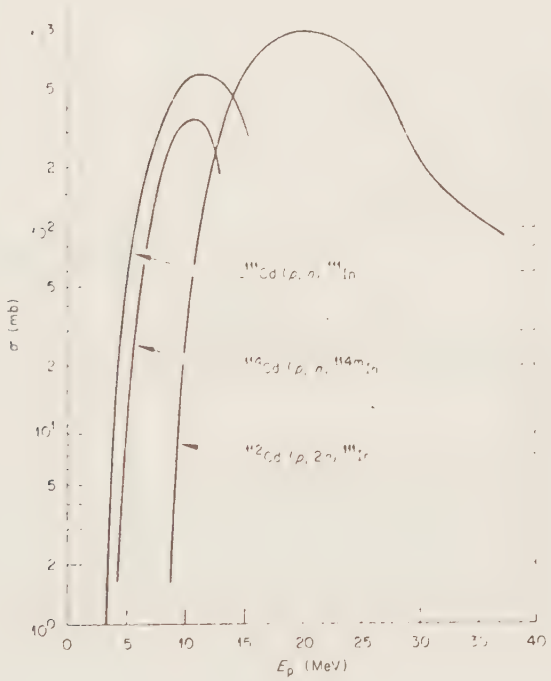
L'Indium 111 (^{111} In) avec les caractéristiques de son émission sans émission associée et sa période de 2,81 jours, semblait convenir (Fig. 2) pour effectuer des études scintigraphiques à la gamma caméra et au scanner conventionnel. (78)

Dès le début 1973, à la suite des travaux de MATIN (79, 80) avec ^{111} In Transférine, puis ceux de HOSAIN (70, 81) avec ^{111} In DTPA, nous avons marqué le DTPA avec du chlorure d'Indium 111 importé de fabricants étrangers. (82, 83)

B) LE TRACEUR.

L'Indium 111 peut être fabriqué dans un cyclotron, à partir d'une cible d'oxyde de Cadmium enrichie à 95 p. 100 en ^{111} Cd. La réaction la plus utilisée est :

$^{111}_{48}$ Cd (p,n) $^{111}_{49}$ In (E : 10 Mev : 500 mbarn)



L'Indium 111 peut être produit par diverses réactions nucléaires :

$^{112}_{48}$ Cd (p. 2n) $^{111}_{49}$ In ; $^{109}_{47}$ Ag (α,2n) $^{111}_{49}$ In ; $^{109}_{47}$ Ag (^{3}He,n) $^{111}_{49}$ In ; $^{111}_{48}$Cd(d,2n)$^{111}_{49}$In

ou par formation indirecte à partir d'antimoine ou d'étain. Ce sont les réactions :

$$^{112}_{50}\text{Sn (p,2n) } ^{111}_{51}\text{Sb} \xrightarrow{\beta^+ \text{ CE}} ^{111}_{50}\text{Sn} \xrightarrow{\beta^+ \text{ CE}} ^{111}\text{In}$$

$$^{110}_{48}\text{Cd (He}^3\text{, 2n) } ^{111}_{50}\text{Sn} \xrightarrow{\beta^+ \text{ CE}} ^{111}\text{In}$$

.../...

La cible de Cadmium naturel possède un certain nombre d'isotopes dans la composition suivante en %

$^{106}_{48}Cd$: 1,215 $^{110}_{48}Cd$: 12, 39 $^{112}_{48}Cd$: 24,07 $^{114}_{48}Cd$: 28,86

$^{108}_{48}Cd$: 0,875 $^{111}_{48}Cd$: 12,75 $^{113}_{48}Cd$: 12;26 $^{116}_{48}Cd$: 7,58

La cible d'Argent naturel possède deux isotopes :

$^{107}_{47}Ag$: 51,35 % et $^{109}_{47}Ag$: 48,65 %

Avec une énergie en protons de l'ordre de 20 Mev la réaction $^{112}_{48}Cd$ (p,2n) $^{111}_{49}In$ a un meilleur rendement.

Avec une cible naturelle on obtient de l'Indium 107 (32mn), de l'Indium 109 (4,3 h), de l'Indium 120 (4,9 h), de l'Indium 111 (2,81 j), de l'Indium 112 (14 mn + métastable 20,7 mn), de l'Indium 113 (stable + métastable 100 mn), de l'Indium 115 (6×10^{14} ans et métastable 4,5 h).

Tous ces contaminants ne sont pas gênants si on accepte d'attendre 24 heures avant d'utiliser l'Indium produit.

Avec la réaction (p, n) nécessitant une énergie en protons de l'ordre de 10 Mev on obtient avec une cible naturelle de Cadmium une trop grosse proportion de l'isotope radioactif le plus gênant $^{114\ m}In$ (28,86 %) qui a une période physique de 50 jours (Fig. 2).

Pour éviter cette contamination la cible d'oxyde de Cadmium (CdO) est enrichie en ^{111}Cd. Celle vendue à Oak Ridge a comme composition : (84)

^{106}Cd : 0,05 % ^{108}Cd : 0,05 % ^{114}Cd : 0,59 %

^{110}Cd : 0,63 % ^{112}Cd : 1,84 % ^{116}Cd : 0,05 %

^{111}Cd : 96,5 % ^{113}Cd : 0,44 %

.../...

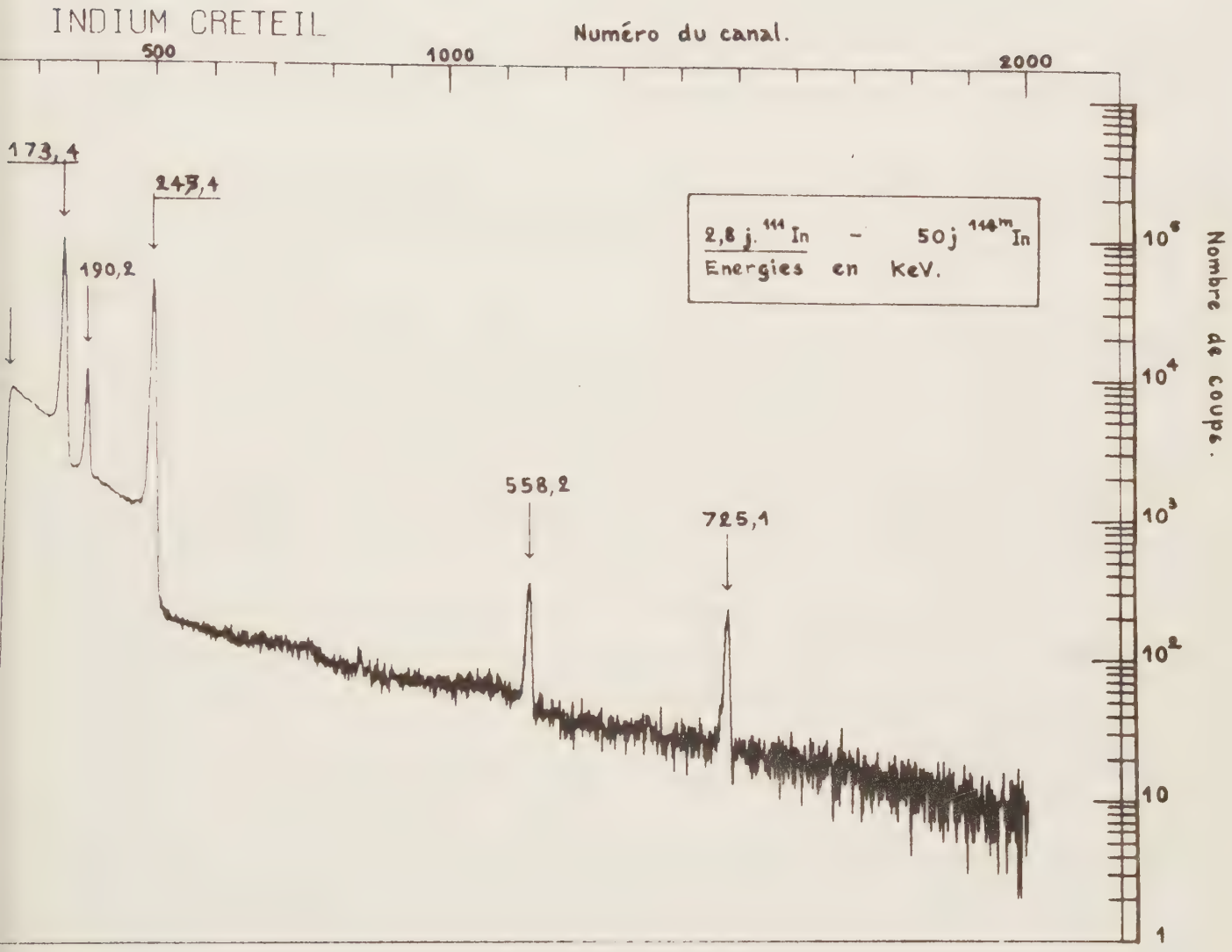


FIGURE 2 : SPECTRE D'ENERGIE GAMMA D'UNE PREPARATION D ^{111}In, 17 jours après bombardement.

(^{111}In : 173.4 , 247 Kev)

(^{114m}In : 190 , 558 , 725 Kev)

Il est possible d'utiliser une cible d'Argent naturel dont le prix de revient est élevé avec une irradiation α . En effet le principal contaminant est ^{109} In de période physique courte (4,9 heures).

La cible d'oxyde de Cadmium est extraite par de l'acide nitrique 3 M, la solution de nitrate est évaporée à sec et transformée en bromure par l'acide bromhydrique 6 M. Une double extraction par l'éther isopropylique puis par l'acide chlorhydrique 8 M, permet d'obtenir le chlorure d' ^{111} In ramené à une solution chlorhydrique 0,05 M.

L'activité volumique obtenue est de l'ordre de 10 mCi/2 ml. L'Indium 111 décroît (Fig. 1) par capture électronique (99 %) avec une période physique de 67,5 heures, soit 2,81 jours.

Il émet deux rayonnements Gamma en cascade, en très forte abondance, d'énergies

E_1 = 173,4 kev à 89 % et E_2 = 247 kev à 94 %.

Ces pics photoniques sont dans la gamme d'énergie idéale pour la réalisation de scintigraphies à la Gamma-Caméra, type ANGER, et au scintigraphe conventionnel.

Les images ont été effectuées par ces deux détecteurs avec positionnement de la fenêtre sur le pic d'absorption totale le plus élevé (247 kev), le moins énergétique est, en effet, "souillé" du rayonnement diffusé du premier.

Un spectromètre à deux canaux permet d'améliorer la sensibilité du détecteur.

L'Indium 111 sous forme de chlorure est incorporé dans un complexe avec l'Acide Diéthylène Triamine Penta-Acétique (DTPA).

Il est ensuite dilué dans une solution acqueuse stérile contenant 1,6 mg. de DTPA et 1 mg d'Acide Acétique.

Après dix secondes, est ajoutée une solution-tampon stérile de Trométanol qui ramène le pH de la solution à la neutralité.

La dose pondérale est de 500 μg de DTPA/mCi, le volume d'injection est de 1 à 2 ml.

.../...

C) MODE OPERATOIRE.

L'activité injectée varie (de50 à 600 microcuries) selon l'âge et le poids du patient, et la voie d'introduction. L'activité spécifique injectée est élevée, de l'ordre de 2 mCi/mg DTPA et le volume d'injection est ramené à 2 ml.

Deux voies d'introduction ont été utilisées : lombaire et ventriculaire.

a - Après ponction lombaire sous-arachnoïdienne, par un robinet à deux voies sont injectés successivement le chélate marqué, brassé plusieurs fois dans la seringue avec le L.C.R. puis 2 ml de sérum physiologique.

L'intérêt de cette méthode d'injection est d'éviter une fuite immédiate ou différée dans les plans sous-cutanés et musculaires du traceur qui se résorbe alors par voie sanguine et gêne la bonne réalisation de l'examen.

Le patient est axaminé, sous les incidences de base, 1 H 30, 3 H, 6 H, 24 H, 48 H, et 72 H, après l'injection.

b - La voie ventriculaire nécessite le forage d'un trou de trépan frontal paramédian.
Le traceur est injecté par un trocard de Clovis Vincent dans la corne ventriculaire frontale sous la gamma-caméra ; Gamma caméra type ANGER NUCLEAR CHICAGO 37PM et OHIO Nuclear 37 P M ; l'évolution des phénomènes est enregistrée de façon continue chaîne d'analyse INTERTECHNIQUE et calculateur INFORMATEK pendant trente minutes. Puis des images sont effectuées à la gamma-caméra et au scintigraphe à balayage dans les six heures suivantes.

.../...

RESULTATS

1°) Transit normal effectué par voie lombaire -

Le traceur est détecté au niveau de la charnière occipito-atloïdienne au bout d'une heure : il doit imprégner dans un délai d'une heure à une heure et demie la grande citerne postérieure et les citernes pré et latéro-bulbaires (Fig. 3), réalisant sur les profils une image en Y (Fig. 4).

Ce délai de détection est plus court chez l'enfant que chez l'adulte. Tout défaut de détection à la 90ème minute représente un retard pathologique.

Après trois heures, les citernes sylviennes et inter-hémisphériques sont nettement imprégnées, réalisant sur les clichés de face une image en trident.
Après six heures, les branches du trident deviennent convergentes : le traceur a gagné la moitié supérieure de la convexité hémisphérique jusqu'aux aires de résorption.
A la 24ème heure, ces aires de résorption sont les plus injectées. (Fig. 4)
Ultérieurement, l'intensité de ces aires de résorption décroît avec une période biologique de résorption moyenne mesurée par méthode externe comprise entre 20 et 28 heures.

2°) Transit normal effectué par voie ventriculaire -

En deux minutes, après l'injection dans la corne ventriculaire frontale, le traceur est détecté au niveau du IVème ventricule (Fig. 5a), la partie haute du canal cervical est repérable entre la sixième et la dixième minute, peu avant l'imprégnation des citernes pré-bulbaires, qui précèdent elles-mêmes de trois à cinq minutes l'imprégnation de la grande citerne postérieure. A la trentième minute, sur les clichés de profil, le canal cervical, les citernes pré-axiales et la grande citerne postérieure sont imprégnées de façon à peu près homogène (Fig. 5b). Ultérieurement, le traceur se propage vers le cul-de-sac lombaire et vers les aires de résorption.
Il est à remarquer que le ventricule latéral non injecté s'imprègne mal et tardivement (Fig. 5c), toute imprégnation excessive dénote un obstacle à l'écoulement, en aval.

.../...

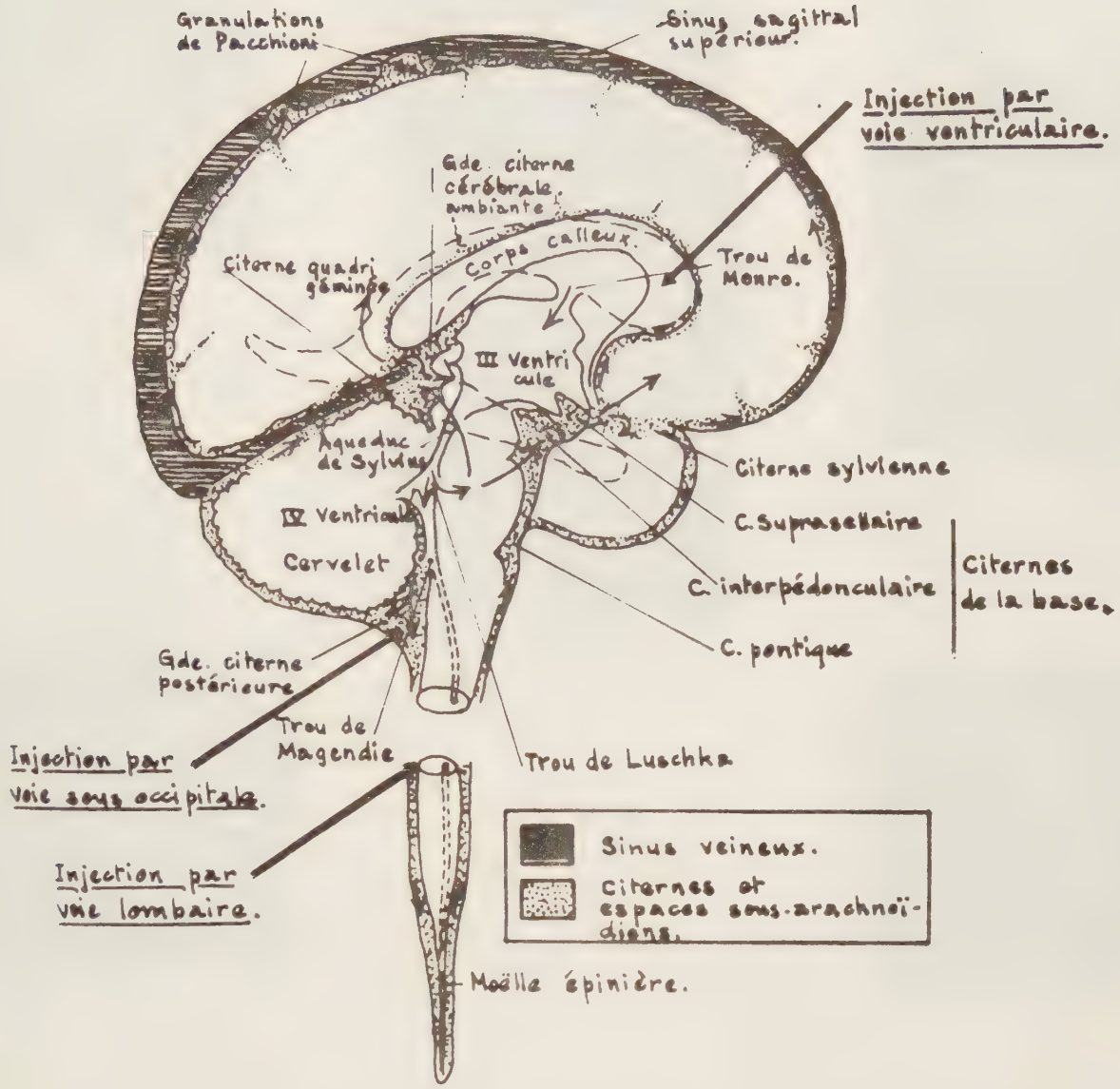


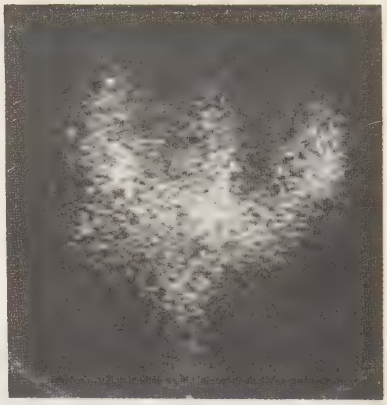
FIGURE 3 : CIRCULATION DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN (L.C.R.)
d'après WAGNER.

PROFIL DROIT

2 H 30

FACE ANTERIEURE

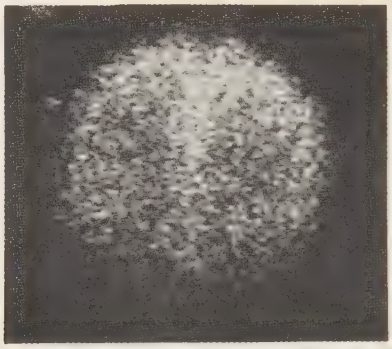
2 H 30



FACE ANTERIEURE

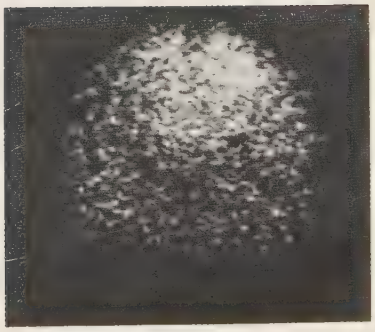
4 H 30

24 H



24 H

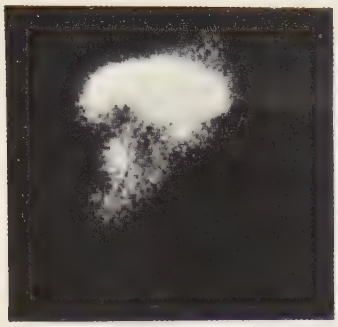
48 H



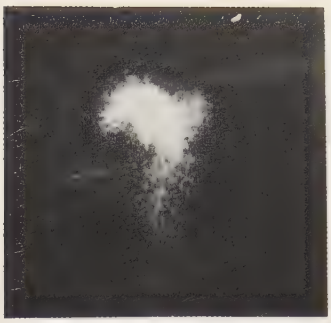
48 H

FIGURE 4 : TRANSIT PAR VOIE LOMBAIRE NORMAL

a

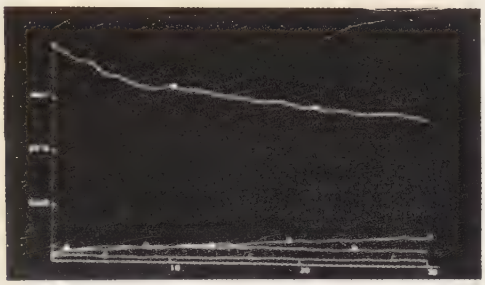


b

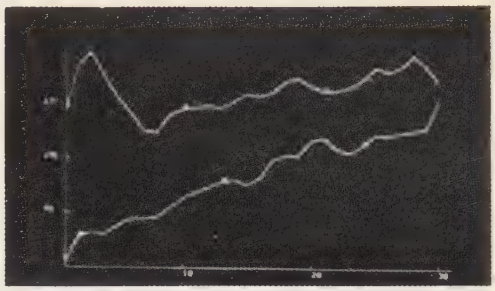


c

d



e



f

F I G U R E 5

Transit ventriculaire normal

a - cliché en profil droit au bout de 2 minutes. Le IVème ventricule est déjà visible, le trocard d'injection est encore en place.

b - cliché tardif en profil droit à 30 minutes montrant l'injection de la charnière, du rachis cervical, des citernes de la base.

c - cliché tardif à 30 minutes en face antérieure montrant les deux ventricules latéraux inégalement injectés, le défilé ventriculaire et la charnière.

d - sélection de zones d'intérêt.

e - courbes dynamiques au niveau des zones sélectionnées (A : 1er ventricule - B : IIIème ventricule - C : IVème ventricule - D : charnière) sur 30 minutes.

f - courbes au niveau du IIIème ventricule (G) et de la charnière (H) sur 30 minutes.

La période biologique de la chasse ventriculaire présente deux composantes :
l'une rapide (15 à 20 p. 100) de deux à quatre minutes ;
l'autre lente (80 à 85 p. 100) de quatre vingt dix minutes environ.
Vraisemblablement, la première composante correspond en grande partie à la dilution du traceur dans le système ventriculaire, la deuxième à son évacuation hors du système ventriculaire.

3°) Résultats dans les malformations méningo-encéphaliques de la charnière étudiées -

Dix sept malades ont pu être étudiés :

- six malades avec ectopie amygdalienne de type CHIARI
- trois malades avec un feutrage arachnoïdien de la charnière
- huit malades présentant une association des deux anomalies.

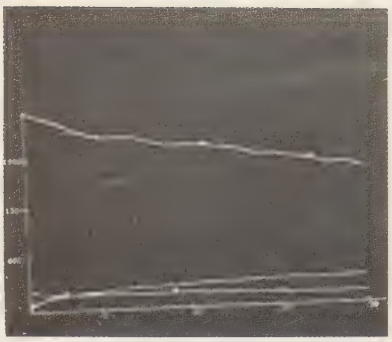
Les trois cas, présentant un feutrage arachnoïdien isolé, explorés par transit lombaire ont un ralentissement plus ou moins important du transit au niveau de la charnière occipito-cervicale, ou au niveau de la citerne pré-bulbaire. Dans deux de ces trois cas, la grande citerne postérieure n'est pas imprégnée. Parmi ces trois malades, ainsi que certains présentant une association des deux anomalies, explorés par injection ventriculaire, ont un retard patent (supérieur à 10 mn) à l'imprégnation au-delà du IVème ventricule. La traduction de ce phénomène est au niveau de la composante rapide de la période biologique du ventricule latéral injecté un allongement de 8 à plus de 30 mn. Le retard maximum constaté a été une absence totale d'imprégnation au-delà du IVème ventricule (Fig. 6).

Dans les six cas d'ectopie amygdalienne pure tous les transits par voie lombaire présentent une cinétique normale ; mais aucun n'a d'imprégnation de la grande citerne. Après injection intra-ventriculaire, seuls les cas présentant une ectopie bilatérale et supérieure à 10 millimètres présentent un retard à l'évacuation du IVème ventricule. Certains cas ont paru faire exception ; leur transit ventriculaire est normal malgré une ectopie amygdalienne bilatérale supérieure à 10 mn ; mais le trou de Magendie est révélé être en position basse sous des amygdales mobiles et non compressives.

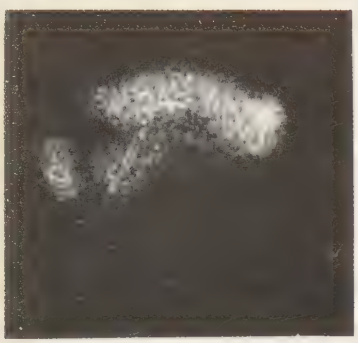
.../...

a

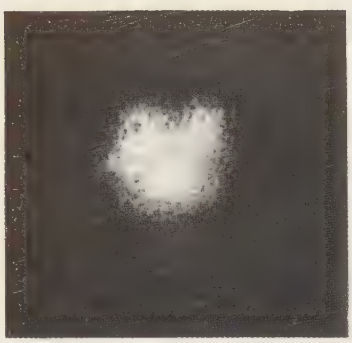
b



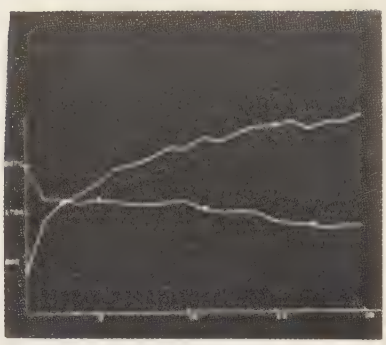
c



d



e



f

F I G U R E 6

Transit par voie ventriculaire avec imprégnation très différée de la charnière occipito-cervicale.

a - Profil droit - 1 h.

b - Sélection des zones.

c - Cinétique du traceur au niveau des ventricules I (A) du III (B) et du IV ventricule (C).

d - Profil droit - 24 h.

e - Face antérieure - 24 h.

f - Cinétique du traceur au niveau du IIIème ventricule (B) et du IV° centricule (C).

D) DOSIMETRIE.

Afin d'effectuer les calculs de dose délivrée au niveau de l'encéphale et de la moelle épinière, les hypothèses suivantes ont été faites :

- Quelle que soit la voie d'introduction du DTPA ^{111}In, la diffusion du traceur se fait instantanément et d'une façon homogène dans un compartiment unique de volume total égal à 140 ml de L.C.R.

- Deux volumes irradiés différents sont considérés :
  . le volume baignant l'encéphale de 110 ml répartis en 23 ml de L.C.R. ventriculaire et 77 ml de L.C.R. cisternal,
  . le volume baignant la moelle épinière de 40 ml.

- La masse de l'encéphale a été estimée à 1500 g et celle de la moelle épinière à 35 g.

- Sur une activité de 1 mCi injecté, 714 µCi seront l'activité irradiant l'encéphale, et 286 µCi celle irradiant la moelle épinière.

- L'élimination du complexe DTPA se fait suivant deux composantes de période effective : 10 h pour l'espace médullaire et de 18 h pour l'encéphale.

- Une contamination de 1 % d'^{114m}In par rapport à l'activité totale injectée.

Le calcul de la dose absorbée au niveau de l'encéphale et de la moelle épinière a été fait en utilisant le schéma de LOEVINGER fondé sur la méthode de MONTE-CARLO.

La formule donnant la dose absorbée D (rads) est :

$$D = 1{,}44 \sum_j C_{o_j} \; T_{eff_j} \sum_i \Delta_i \Phi_i$$

ou C_{o_j} est la concentration du radionucléide en µCi/g, dans le volume irradié, pour la $j^{ème}$ composante.

.../...

Δ_i = 2, 13 n_i $\bar{E}_i$ en g. rads μCi.h. est la constante spécifique de dose due au $i^{ème}$ type de rayonnement, d'énergie $\bar{E}_i$, à un pourcentage n_i

Φ_i = fraction absorbée de la $i^{ème}$ énergie considérée, égale au rapport :

$$\frac{\text{énergie du i type absorbée par la cible}}{\text{énergie du i type débitée par la source}}$$

Pour la détermination de ce dernier facteur, nous avons appliqué le principe de réciprocité au volume total absorbeur ajouté au volume L.C.R. irradiant.

Au niveau de la moelle épinière un calcul fondé sur le principe de LOEVINGER donne une valeur de 4,64 rads/mCi, considérer l'irradiation due à ^{114m}In qui introduirait une dose excédentaire de 0,01 rad. Au niveau de l'encéphale la dose absorbée est de 3,02 rad/mCi, l'In 114m au taux de 1 % n'amène qu'une irradiation excédentaire négligeable (0,005 rad).

Les différentes valeurs utilisées pour ces calculs sont rassemblées dans le tableau I.

TABLEAU I.

Radioisotope	$\bar{E}_i$ MeV	n_i	$\Delta_i = 2,13\ n_i\ \bar{E}_i$	Φ_i cerveau	Φ_i moelle épinière
^{111}In	0,171	0,89	0,328	0,210	0,05
	0,245	0,94	0,495	0,285	0,05
	0,026	0,71	0,0393	0,897	0,1
^{114m}In	0,192	0,17	0,0695	0,215	0,05
	0,558	0,04	0,0476	0,215	0,05
	0,725	0,04	0,0618	0,215	0,05

Dans la littérature (70) on retrouve des résultats analogues aux nôtres. (Tableau II) Dans les conditions d'utilisation habituelle (50 à 600 μCi) l'^{111}In DTPA se révèle comme faiblement irradiant.

T A B L E A U II

Radioélément	Période	Energie (KeV)	$\Sigma\Delta\Phi$ pour 1 kg sphère	Activité injectée (µCi)	Dose en mrad pour cette activité
I 131	8 j.	364	0,529	100	1620
I 123	13 h.	159	0,135	270	440
Tc 99m	6 h.	140	0,073	1140	570
Ga 67	78 h.	93	0,196	200	470
In 111	67 h.	173	0,0196	90	440
Cr 51	28 j.	320	0,019	820	520
Yb 169	32 j.	177	0,205	110	780

EXPOSE DES OBSERVATIONS

Parmi les malades explorés, 17 observations ont été retenues parce que l'étude en avait été relativement complète.

Ces observations se répartissent entre 10 femmes d'âge moyen : 37 ans,
et 7 hommes d'âge moyen : 36 ans.

Ces observations ont été classées dans un tableau récapitulatif en cinq catégories :

- La première est ACIa ou anomalie de CHIARI de type I sans feutrage arachnoïdien avec quatre cas ;

- La deuxième est ACIb ou anomalie de CHIARI de type I avec feutrage arachnoïdien regroupant sept cas ;

- La troixième est ACIIa ou malformation d'ARNOLD CHIARI de type II sans feutrage arachnoïdien avec deux cas ;

- La quatrième est ACBIIb ou malformation d'ARNOLD CHIARI de type II avec feutrage arachnoïdien représenté par un seul cas ;

- La cinquième est une syringomyélie avec feutrage arachnoïdien regroupant trois cas.

Mr. VAN ... Théophile né le 27 novembre 1912 - N° 1

Monsieur VAN ... a fait un séjour à BERCK à 17 ans pour corriger une cypho-scoliose dorso-lombaire. A 26 ans apparaissent des difficultés à la marche. Au cours des années suivantes la marche devient plus difficile et nécessite une mobilisation volontaire de la jambe gauche. Une irradiation est effectuée, puis le port d'un corset n'améliorent pas le malade.

A son entrée dans le service de Rhumatologie, son impotence à la marche n'était que partielle, au bout de vingt mètres le malade s'arrêtait avec des trépidations épileptoïdes du membre inférieur gauche.

L'examen neurologique permet de constater :

- Une abolition du réflexe du voile.
- Une arthrose de type syringomyélique au niveau des épaules et des coudes.
- Une dissociation complète de la sensibilité, thermo algique de C6 à D10.
- Une abolition des réflexes bicipitaux, styloradiaux et tricipital droit.
- Outre les troubles de la marche, un syndrome pyramidal des deux membres inférieurs.
- Des réflexes ostéotendineux vifs, diffusés polycinétiques, un signe de Babinski net à gauche.

EN RESUME :

- Peu de signes sus-occipitaux.
- Des signes lésionnels et suspendus importants.
- Des signes sous lésionnels importants.

Les radiographies standard de la colonne et de la charnière occipito-cervicale montrent une importante cyphose-scoliose et un canal cervical agrandi en C 2. L'arc postérieur de l'atlas est proche du bord postérieur du trou occipital.

Une encéphalographie gazeuse permet de découvrir :

- Une absence de réplétion de la grande citerne postérieure.
- Un engagement amygdalien.
- Une absence totale de passage d'air dans le système ventriculaire.

.../...

Mr VAN Théopile n°1 AV.

Mr VAN Théophile n°1 G.

FIGURE I - TRANSIT VENTRICULAIRE

A - Face antérieure 3 H. pi
B - Face antérieure 24 H. pi
C - Profil droit 24 H. pi
D - Profil droit 2 mn pi
E - Profil droit 30 mn pi
F - Profil droit 3 H. pi

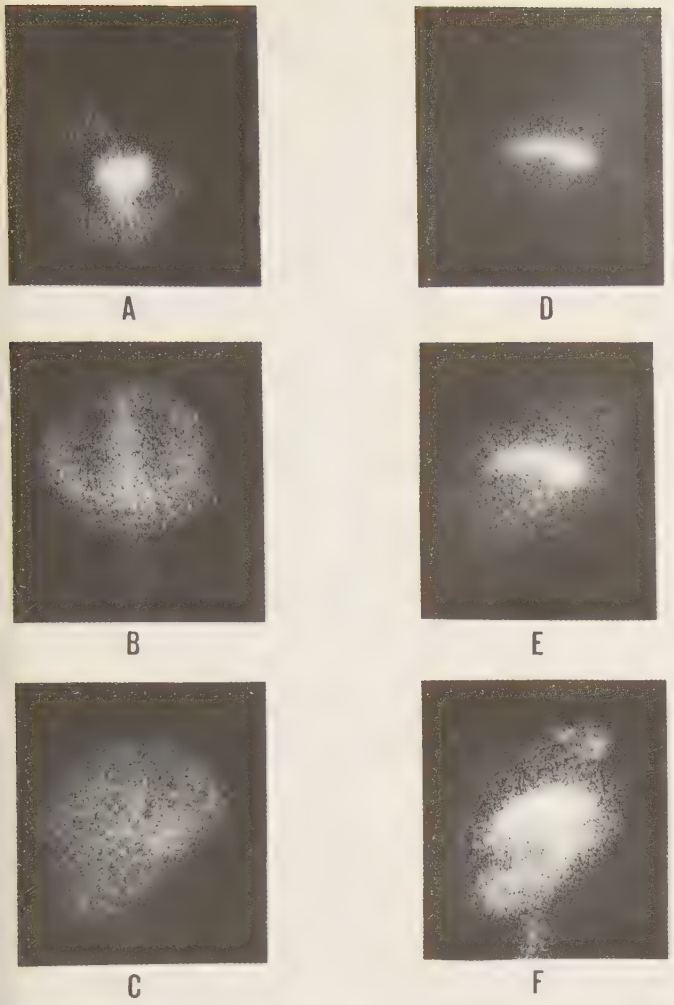
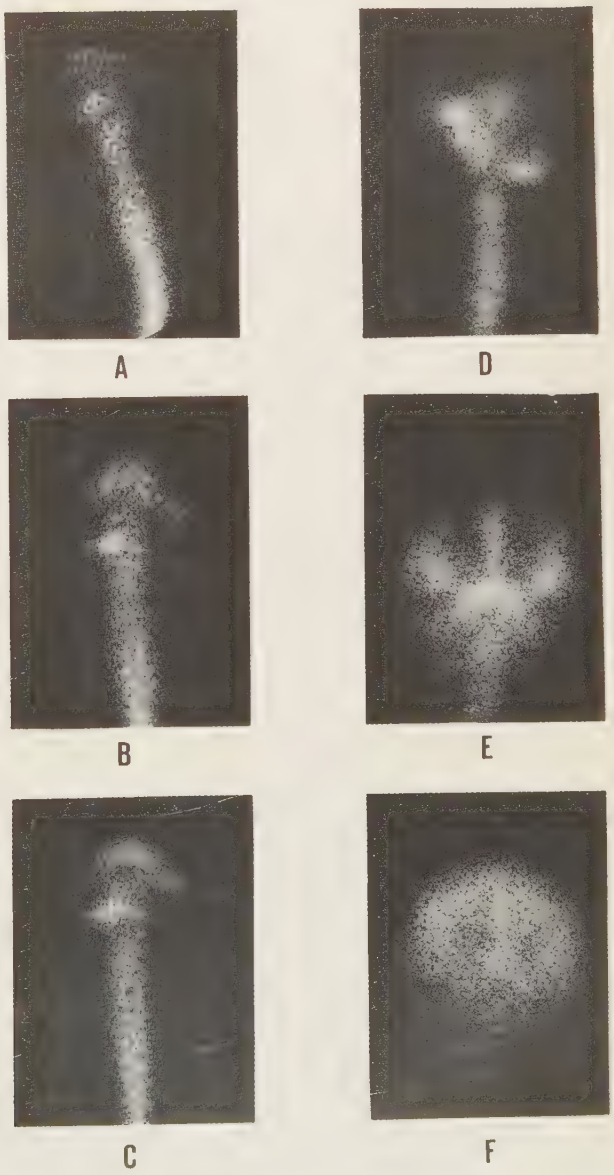


FIGURE I

FIGURE II - TRANSIT LOMBAIRE

A - Rachis cervical 30 mn pi
B - Rachis cervical 45 mn pi
C - Rachis cervical 1 H. pi
D - Profil gauche 1 H. 30
E - Face antérieure 3 H.
F - Face antérieure 24 H.

FIGURE II



Un transit nucléaire en abord lombaire montre une cinétique normale au niveau de la charnière, une hypofixation de C7 à CI, une citerne postérieure seulement remplie à gauche.

Un transit ventriculaire nucléaire révèle une cinétique très ralentie au niveau des III° et IV° ventricules et de la sortie.

Un lipiodol intra-ventriculaire, une absence de dilatation du III° et IV° ventricules, la sortie du produit de contraste se fait par le trou de LUSCHKA droit.

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'un syndrome syringomyélique associé à une anomalie de charnière de type CHIARI.

A l'intervention il est constaté :

- Un arc postérieur de l'atlas sténosant.

- L'amygdale gauche est de taille normale, la droite au contraire est très hypertrophique et ectopiée de 12 à 14 millimètres, effleurant le bord supérieur de l'axis.

En écartant l'amygdale ectopique on retrouve le trou de MAGENDIE normalement constitué. L'amygdale droite devait faire clappet dessus.

La résection de cette amygdale est pratiquée jusqu'à sa base laissant le IV ventricule largement ouvert.

Dans les suites opératoires, il y a une méningite post-opératoire à Klebsielle qui se normalise. Du point de vue neurologique la marche est inchangée, l'hypoesthésie en bande est retrouvée diminuée à la piqure par rapport à l'examen pré-opératoire. Le territoire insensible à la chaleur n'est plus que de C6 à D1.

Mr. DEK ... Maurice né le 30 octobre 1940 - N°2

L'histoire de la maladie de Monsieur DEK ... débute un an auparavant d'un oedème de tout le membre supérieur droit et une arthropathie de type trophique au niveau de l'épaule droite.

Un fracture spontanée de l'extrémité supérieure de l'humérus survient peu après et se consolide dans les délais normaux.

A son entrée dans le service l'examen neurologique permet de constater :

- Une force musculaire normale de tous les membres,
- Une absence de réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur droit,
- Une hypoesthésie non dissociée prédominant sur la douleur et la température de topographie C4 - C8,
- Une paresthésie de topographie C8 à droite.

EN RESUME :

- Pas de signe sus-occipital,
- Des signes suspendus de type syringomyéliques,
- Pas de signe médullaire.

La radiographie standard du crâne et du rachis est normale.

Le transit nucléaire par abord lombaire est normal au niveau de la charnière et de la résorption.

La myélographie gazeuse permet de faire un certain nombre de constatations :

- La grande citerne est aplatie dans sa portion intracrânienne,
- Il existe un engagement amygdalien surtout à droite,
- Un système ventriculaire non dilaté,
- Le plancher du IV° ventricule est en place,
- La moelle est de taille normale dans un canal spacieux.

La ventriculographie effectuée au DIMER permet de trouver un IV° ventricule en place et une évacuation par les trous de MAGENDIE et de LUSCHKA.

.../...

Mr DEK Maurice n°2.

Mr DEK Maurice n°2 AV.

Mr DEK Maurice n°2 AV.

L'examen du L.C.R. est normal.

Le diagnostic pré-opératoire de syringomyélie cohexistant avec une anomalie de CHIARI de type I est posé.

Les constatations opératoires sont les suivantes :

- Une sténose du trou occipital,
- Une hétérotopie amygdalienne de 6 mm à droite et de 4 mm à gauche,
- Le trou de MAGENDIE est normalement perméable.

Les amygdales sont laissées en place et une plastie triangulaire de la grande citerne laissée en place.

L'état neurologique objectif de Monsieur DEK. ne s'est pas trouvé amélioré à un an.

Mr GIR ... Dominique - Couvreur - né le 13 février 1950 - Sexe masculin - N° 3

Ce patient présentait des épisodes de céphalées rétro-oculaires et occipitales depuis quatre ans. Ces troubles survenaient d'une façon élective à la suite d'efforts violents (en toussant, se mouchant) et cédaient à l'arrêt de l'effort.

Peu avant son entrée à l'hôpital, le patient constate l'existence de dysesthésies à type de cuissons au niveau de l'hémicorps gauche, atteignant le membre supérieur et le membre inférieur, respectant le thorax et l'hémiface correspondante.

A l'examen neurologique, il est permis de constater :

- Une brûlure d'un doigt de la main gauche par un chalumeau, qui n'a occasionné aucune douleur ;

- Une modification des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur droit avec une abolition du réflexe bicipital, une diminution du réflexe tricipital, alors que les autres réflexes sont présents et plutôt vifs ;

- Des troubles du tact s'étendant de C_2 à D_4 du côté droit et de C_4 à l'extrémité distale du membre inférieur gauche ;

- Des troubles de la sensibilité douloureuse dans les territoires de C_2 à C_5, s'atténuant à l'extrémité distale du membre supérieur droit et redevenant important jusqu'en D_9.

Du côté gauche, les incitations douloureuses déclenchent des sensations désagréables au niveau de l'avant-bras, de la main, dans l'hémicorps gauche à partir de D_1 - D_2.

Du point de vue thermique, la perception de chaud et de froid est diminuée de C_2 à D_5 - D_6 à droite et de l'ensemble du membre supérieur et de l'hémicorps gauches ;

- aucune modification de la force musculaire et des réflexes au niveau des membres inférieurs ;

- aucun signe d'atteinte bulbaire.

EN RESUME CE MALADE PRESENTE A SON ENTREE :

. un syndrome sus-occipital discret,

. un syndrome médullaire suspendu.

La radiographie standard du crâne ne montre pas d'anomalies de la charnière osseuse.

.../...

L'examen du L.C.R. s'avère normal avec un élément par mm^3 et 0,40 g d'albumine.
Les pressions ventriculaires sont normales.
L'encéphalographie gazeuse découvre :

- un important prolapsus amygdalien avec écrasement de la grande citerne,
- le IV° ventricule est perméable à l'air, et le trou de MAGENDIE paraît en place, le plancher non abaissé,
- le volume de la partie supérieure de la moelle cervicale est augmenté.

Le transit par radiotraceur effectué par voie ventriculaire montre une cinétique ralentie de transit IV° ventricule vers la base et une réduction de la grande citerne.
Le dagnostic pré-opératoire est celui d'un syndrome syringomyélique coexistant avec une anomalie de CHIARI.

A l'intervention, le prolapsus amygdalien est très important, plus marqué à gauche qu'à droite. L'amygdale ectopique gauche est blanchâtre et amincie, elle descend jusqu'au bord supérieur de l'axis sur une longueur de 15 à 18 millimètres ; celle de droite descend jusqu'à l'interligne $C_1 - C_2$.

A l'écartement des amygdales une ectopie du plancher ventriculaire et du bulbe est constatée. Le trou de MAGENDIE se trouve en position haute et normale, entouré de ses franges choroïdiennes, il est perméable, mais enfoui dans les amygdales prolabées en manteau. Les filets radiculaires de $C_1 - C_2$ sont très ascendants.
Une résection de l'amygdale gauche est effectuée jusqu'à sa base, la boucle interamygdalo-bulbaire de l'artère cérebelleuse inférieure gauche est en position normale.
Aucune communication avec une cavité intra médullaire n'a été décelée..
L'intervention se termine suivant la règle par une plastie dure-mérienne réalisant une néo grande citerne.
Les suites opératoires sont très favorables, quatre mois après l'intervention, ses douleurs et dysesthésies ont disparu, il se sert bien des membres supérieurs, il peut courir normalement. Le réflexe tricipital droit est redevenu normal et la sensibilité thermique également. Seule persiste une zone d'hypoesthésie relative dans le territoire de $C_4 - C_5$ et D_4.

.../...

Melle CLO ... Lydie née le 3 août 1955 - Sexe féminin - N° 4

Cette patiente présentait un syndrome neurologique évoluant depuis 16 mois, qui s'était déclaré trois mois après une grippe, avec une marche ébrieuse et une préhension maladroite des objets.

A son arrivée dans le service, l'examen neurologique montre :

- un nystagmus horizontal et vertical,
- une démarche ébrieuse et festonnante,
- un signe de Romberg positif sans latéralité,
- une épreuve talon-genou avec accrochage,
- un reflexe rotulien droit pendulaire,
- un syndrome cérébelleux des membres supérieurs droit et gauche, plus accentué à droite,
- un syndrome pyramidal discuté des membres inférieurs sans signe de Babinski,
- une sensibilité normale.

En définitive :

. un syndrome sus-occipital,
. des signes sous-lésionnels,
. peu de signes suspendus.

La radiographie du crâne montre une platybasie avec une odontoïde surélevée de 6 mm par rapport à la ligne digastrique.

L'encéphalographie gazeuse montre un engagement amygdalien, une dilatation ventriculaire, un plancher du IV° ventricule non abaissé.

L'examen du L.C.R. s'avère normal.

Le transit par radiotraceur injecté par voie lombaire est normal quant à sa cinétique ; le transit par voie ventriculaire est ralenti au niveau du passage du IV° ventricule vers la base. La période de transfert ventricule-base est allongée et de 28 minutes.

Les examens pratiqués sont en faveur d'une malformation d'Arnold CHIARI.

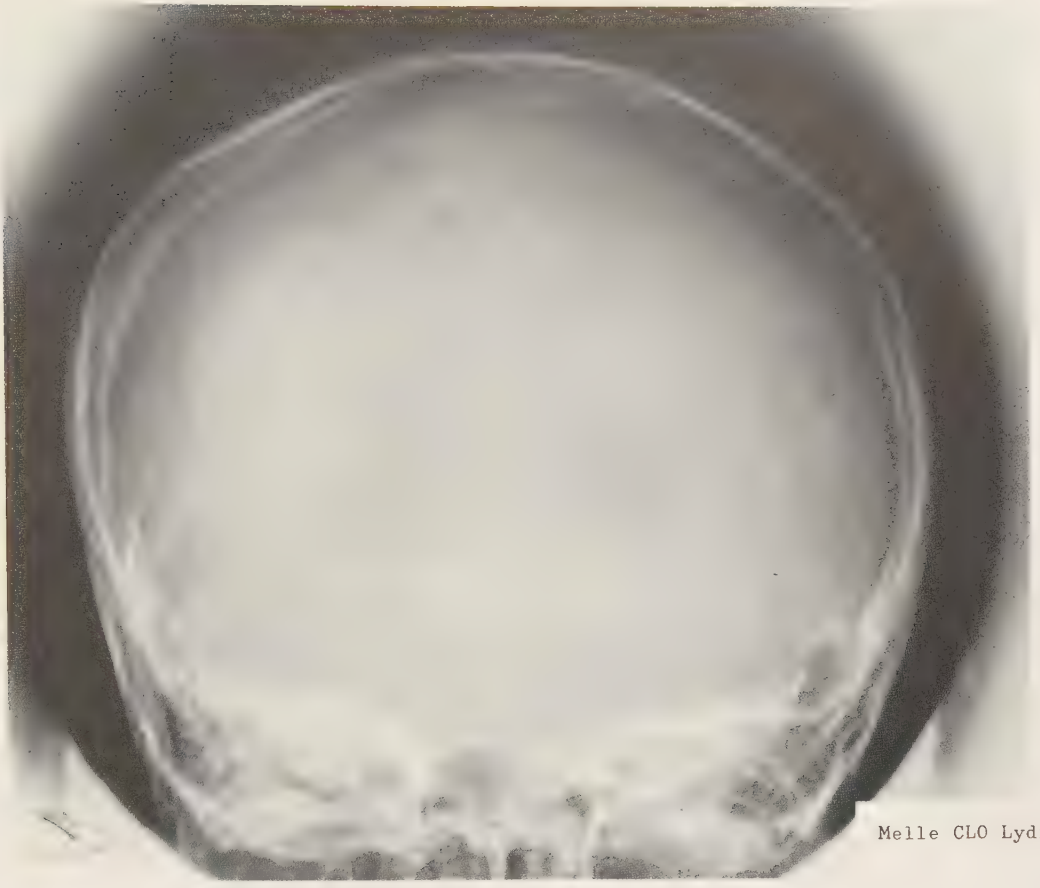
La malade est opérée et les constatations opératoires sont les suivantes :
- il existe un engagement amygdalien bilatéral jusqu'à C_2 sans arachnoïdite ni malformation du trou de MAGENDIE.

Une résection amygdalienne gauche est pratiquée.

L'examen anatomo-pathologique effectué au niveau de la pièce opératoire ne présente pas d'anomalie structurale.

L'état de la malade est inchangé une semaine après l'intervention.

.../...



Melle CLO Lydie n°4 G.

Melle CLO Lydie n°4 AV.

Melle KHE ... Akli - sexe féminin née le 9 mars 1947 - N°5

La patiente souffrait, lors de son entrée dans le service, depuis 3 mois de difficultés marquées d'utilisation de sa main droite, de troubles sensitifs au niveau des membres supérieurs et d'une amyotrophie de type radiculaire inférieure.

A son arrivée, l'examen neurologique permet de constater :

. un déficit de la force musculaire des deux mains, avec amyotrophie interosseuse, ténarienne et hypoténarienne.

. les réflexes ostéo-tendineux sont abolis au niveau du membre supérieur gauche, à droite seul le bicipital est aboli.

. Des troubles dissociés de la sensibilité thermique et douloureuse dans un territoire allant de C_8 à C_7 du côté droit et de C_3 à D_5 du côté gauche.

. Les membres inférieurs sont normaux.

EN RESUME : Pas de syndrome sus-occipital
Des signes suspendus importants
Des signes sous-lésionnels absents.

Un transit par radiotraceur par abord lombaire est normal. Un transit par voie ventriculaire est très ralenti, avec stagnation du traceur dans le défilé ventriculaire, la base n'est que très lentement injectée.

La mesure des pressions intraventriculaires est supérieure en moyenne à la normale.

Les radiographies du crâne sont normales.

Un transit lipiodolé par voie ventriculaire démontre une stagnation dans le IV° ventricule et une évacuation très lente par un des trous de LUSCHKA.

Une encéphalographie gazeuse révèle un engagement amygdalien, une grosse moelle de C_3 à C_7 dépressible par le changement de position, aucun passage d'air dans les ventricules, une dilatation ventriculaire.

.../...

Mme KHE Akli n°5 G.

Mme KHE Akli n°5 AV.

Mme KHE Akli n°5 AU.

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'un syndrome syringomyélique coexistant avec une anomalie de type ARNOLD CHIARI.

En per-opératoire il est constaté :

- une ébauche d'occipitalisation de l'atlas,
- deux amygdales prolabées jusqu'à C_1 - C_2 à 3 mm en-dessous du trou occipital,
- le trou de MAGENDIE est enfoui sous les deux amygdales réunies par des brides arachnoïdiennes.

Une résection de l'amygdale droite est effectuée permettant de libérer le trou de MAGENDIE.

Une réaction méningée fébrile est notée dans les suites opératoires.

L'amélioration de l'état du malade est constatée 3 mois après l'opération.

Mme TUR ... Germaine - sexe féminin - née le 26 mai 1935 - N°6

Cette patiente présentait depuis l'âge de 8 ans des douleurs irradiant dans l'épaule droite, avec une impression anormale en permanence et une accentuation par épisodes assez brefs. Il y a 7 ans, la malade a été soignée pour une discopathie vertébrale au niveau de S_1.

Depuis un an environ, avant son entrée dans le service, Madame TUR ... souffre d'une fatigabilité anormale à la marche avec une claudication intermittente pour une distance de 150 à 200 m et d'une hypoesthésie de l'extrêmité distale du membre inférieur gauche.

A l'examen neurologique détaillé, il est noté :

- une force musculaire normale des membres supérieurs, un petit déficit bilatéral des membres inférieurs au niveau des releveurs du pied et des péroniers latéraux.
La démarche est un peu tatonnante, il n'existe pas de signe de Romberg ;

- Les réflexes radial et bicipital sont abolis au niveau du membre supérieur droit.

- Pour les membres inférieurs, le réflexe rotulien droit est vif, le réflexe achilléen droit est aboli.

- Pas de signe de Babinski.

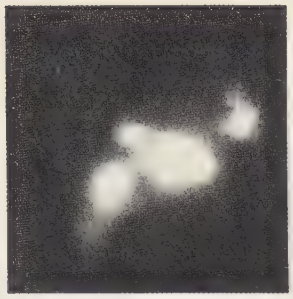
- Une hypoesthésie thermoalgique de C_3 à C_6 à droite, la sensibilité vibratoire est diminuée au niveau des deux membres inférieurs.

EN RESUME :

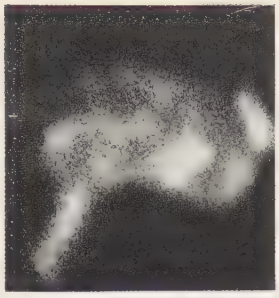
- Pas de syndrome sus-occipital,
- Des signes suspendus discrets,
- Des signes sous-lésionnels.

L'examen du L.C.R. montre une discrète hyperalbuminorachie (0,56 g/l au Lowry).

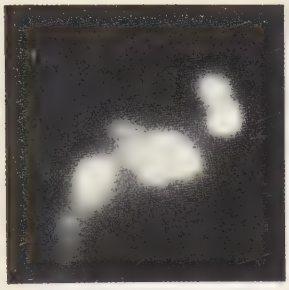
.../...



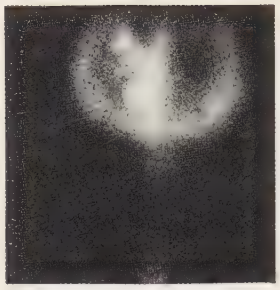
A



D

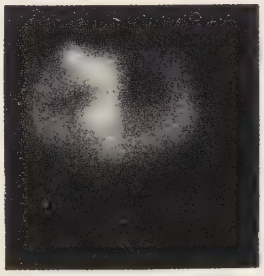


B



E

C



F

TUR. N° 6

TRANSIT VENTRICULAIRE

A - Profil droit 1 mn Pi

B - Profil droit 2 mn 30 s Pi

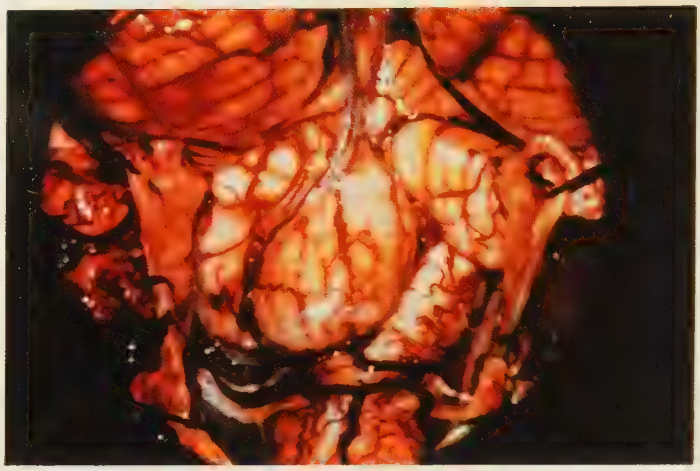
C - Profil droit 30 mn Pi

D - Profil droit 3 h Pi

E - Face antérieure 3 h Pi

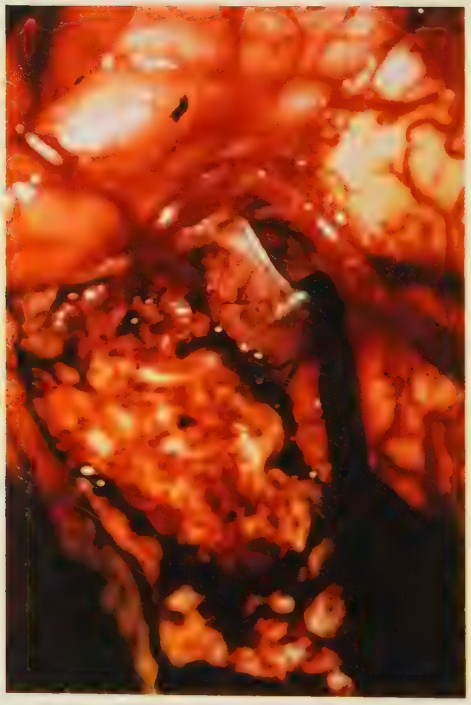
F - Face antérieure 6 h Pi

Mlle KAR... n° 12 - Amygdales prolabées surtout à droite.



Mme TUR... n°6 - Amygdales cérébelleuses ectopiques surtout à droite.

Melle KAR... n° 12 - Amygdale droite réséquée. Trou de Magendie visible.



Mme TUR... n° 6 - Résection de l'amygdale droite. Membrane obstruant le trou de Magendie.

Un transit ventriculaire par radiotraceur a une cinétique normale ; la grande citerne est réduite.

Un transit par abord lombaire est sensiblement normal au niveau de la charnière et de la résorption sanguine.

Les radiographies standard du crâne permettent de découvrir un spina bifida en C_1 et un élargissement du canal cervical.

Le lipiodol intraventriculaire s'évacue préférentiellement par le trou de Luschka droit.

L'encéphalographie gazeuse découvre un engagement amygdalien et un aspect laminé de la grande citerne, ainsi qu'une moelle plutôt fine en C_2 et une non-injection du défilé ventriculaire.

Une mesure de pression intraventriculaire donne des chiffres moyens à la limite supérieure de la normale.

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'un syndrome de type syringomyélique coexistant avec une anomalie de CHIARI.

A l'intervention, les constatations per-opératoires sont les suivantes :

- Invagination du rebord postérieur du trou occipital avec platybasie,
- Un prolapsus amygdalien droit de l'ordre de 10 à 12 mm,
- Une obturation incomplète du trou de MAGENDIE par un voile arachnoïdien qui se prolonge sur le toit du IV° ventricule.

Une résection amygdalienne droite est pratiquée en préservant la boucle interamygdalo-bulbaire, la membrane obturant partiellement le trou de MAGENDIE est reséquée. A l'anatomo-pathologie l'amygdale ectopique est normale.

Aucune amélioration sensible n'a été notée en période post-opératoire.

Mr. MAR ... Raymond né le 26 mars 1931 - N°7

Dès l'âge de 20 ans, Monsieur MAR ... ressentait une gêne constrictive cervicaleet crânienne lors de changements brutaux de la tête, d'efforts de toux et de rire. Ces épisodes s'accompagnaient de perte de l'équilibre ayant pu entraîner la chute, sans perte de connaissances toutefois.

Six mois auparavant un épisode semblable survient avec une impression de chaleur de l'hémicorps droit et persistance d'une mauvaise sensation au niveau des doigts de la main droite.

L'apparition de troubles de l'équilibre avec tendance à dévier vers la droite l'amène à consulter dans le service.

A l'examen neurologique seuls sont retrouvés :

- Un maintien de l'attitude du membre supérieur droit.
- Des troubles de la discrimination sensitive de la main droite au niveau du médius et du Ve doigt.
- Tendance à la déviation du corps vers la droite les yeux ouverts.
- Piétinement des jambes les yeux fermés.

EN RESUME :

Pas de troubles sus-occipitaux. Quelques troubles suspendus, un équilibre perturbé. Pas de signe médullaire.

- La radiographie standard du rachis cervical et du crâne est normale.

- L' E.E.G. et la scintigraphie cérébrale sont normaux.

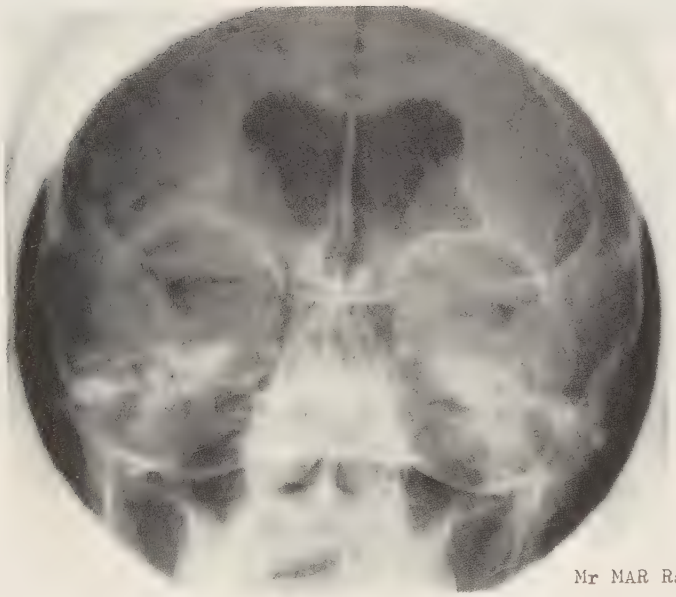
- Le transit nucléaire effectué par voie lombaire montre un ralentissement important en cervical et en contamination céphalique. Les ventricules sont dilatés mais non perméables.

- L'encéphalographie gazeuse montre cette dilatation ventriculaire importante et une hétérotopie bulbo-amygdalienne modeste.

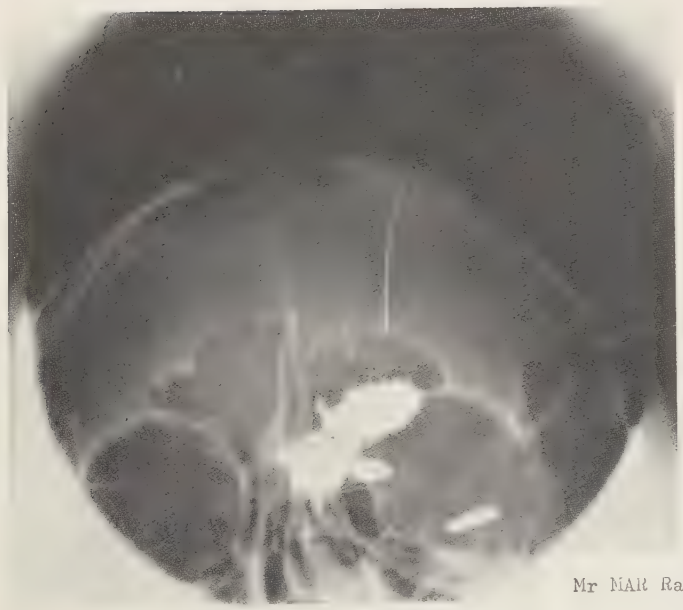
- La ventriculographie au lipiodol ne permet d'obtenir le IIIe ventricule qu'avec de grosses difficultés,le trou de MAGENDIE n'est pas perméable, le lipiodol quitte le défilé ventriculaire par les trous de LUSCHKA.

.../...

Mr MAR Raymond n°7.



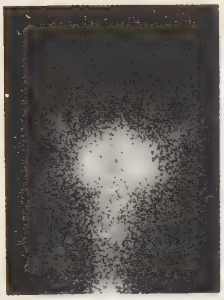
Mr MAR Raymond n°7 G.



Mr MAR Raymond n°7 G.

A

D



B

E

C

F

Mr. MAR... N° 7

TRANSIT LOMBAIRE

A - Rachis cervical 1 h.
B - Face antérieure 1 h.
C - Face antérieure 6 h.
D - Profil droit 1 h.
E - Face antérieure 3 h.
F - Face antérieure 24 h.

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'une anomalie de charnière de type CHIARI avec hétérotopie bulbo-amygdalienne associée à un feutrage fermant le MAGENDIE.

A l'intervention il est possible de constater :

- L'os occipital n'a pas sa convexité normale, une crête médiane s'invagine dans le trou occipital le laissant très étroit.

- Une hétérotopie amygdalienne de 5 mm à gauche et 9 mm à droite.

- L'artère cérébelleuse postéro-inférieure gauche est placée devant l'ouverture du trou de MAGENDIE lui-même grillagé par un feutrage arachnoïdien.

Le feutrage arachnoïdien est recliné de manière à ouvrir largement le trou de MAGENDIE.

Les suites opératoires sont simples, le malade se plaint de céphalées et possède un hoquet important qui disparaîtra.

Trois mois après l'intervention Monsieur MAR ... se plaint toujours de céphalées d'effort, mais n'a plus ni malaise, ni trouble de l'équilibre.

Mr. LEN ... Pierre - sexe masculin - né le 17 novembre 1939 - N°8

Monsieur LEN ... souffrait depuis une dizaine de jours de céphalées intenses avec vomissements. A la suite d'une perte de connaissance avec révulsion des globes oculaires il est hospitalisé et son examen neurologique est normal. Quelques jours plus tard survient une douleur importante à la mobilisation de la tête et un deuxième épisode aigü semblable au précédent.

Monsieur LEN ... est transporté dans le service du Professeur LA PRESLE où l'examen neurologique permet de constater :

- Une attitude anormale de la tête;
- Une paralysie oculo-motrice discrète évoquant une atteinte incomplète du VI droit,
- Un syndrome cérébelleux cinétique bilatéral discret,
- Une stase papillaire importante à l'examen du fond d'oeil.

Son transfert est effectué dans le service de Neurochirurgie.

A l'examen neurologique un nystagmus discret vers la droite est relevé, en plus des constatations précédemment établies.

EN RESUME :

- Un syndrome d'hypertension intracrânienne,
- Un syndrome sus-occipital,
- Pas de signe suspendu et sous-lésionnel.

L'électroencéphalogramme montre des anomalies lentes postérieures, compatibles avec une lésion expansive de la fosse postérieure.

Une artériographie carotidienne droite montre des axes vasculaires en place et une importante dilatation ventriculaire. L'artériographie vertébrale gauche présente une déformation importante des artères de la fosse postérieure, avec une boucle péri-amygdalienne descendant nettement en-dessous du trou occipital.

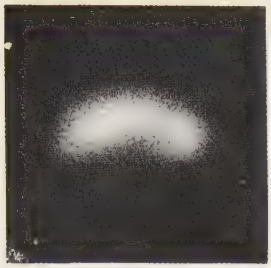
Une ventriculographie effectuée ensuite avec le lipiodol montre une dilatation importante de tout le système ventriculaire, un IV° ventricule gigantesque, sans aucune issue du produit de contraste dans la grande citerne. Il existe une ectopie amygdalienne.

.../...

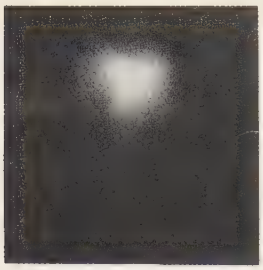
Mr LEN Pierre n°8 AV.

Mr LEN Pierre n°8 G.

Mr LEN Pierre n°8 AV.



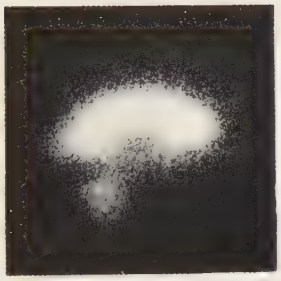
A



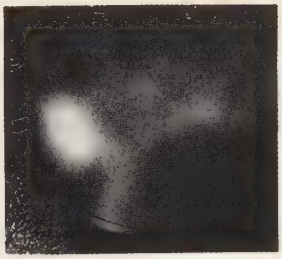
D

B

E



C



F

N° 8

TRANSIT VENTRICULAIRE

A - Profil droit 2 mn pi

B - Profil droit 6 mn pi

C - Profil droit 24 mn pi

D - Face antérieure 1 h 30

E - Profil droit 3 h.

F - Profil droit 6 h.

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'une anomalie d'ARNOLD CHIARI avec imperforation du trou de MAGENDIE.

A l'intervention on constate :

- Un spina bifida de C_1
- Deux amygdales ectopiques gagnant C_2
- Un feutrage arachnoïdien modéré et une lamelle d'arachnoïde plus épaisse recouvrant la partie inférieure du IV° ventricule.

L'ouverture de cette lamelle est pratiquée et permet l'issue du lipiodol resté emprisonné. Une résection de l'amygdale gauche est également effectuée.

Les suites opératoires sont simples avec disparition de toute la symptomatologie, à part l'attitude desaxée de la tête.

Monsieur LEN ... est contrôlé 3 semaines plus tard par un transit ventriculaire qui décèle un passage ralenti du IV° ventricule vers la base et un passage très lent au niveau du rachis.

Deux mois plus tard, un transit par radiotraceur en abord lombaire admet une cinétique normale.

Un année plus tard, une réapparition brutale de céphalées associées à des vomissements sans modification du tableau neurologique provoque sa réhospitalisation.

Un nouveau transit ventriculaire est effectué et montre une perméabilité très faible des trous de MAGENDIE et de LUSCHKA (T 1/2 évacuation : 35 min.) et un IV° ventricule très dilaté.

Un examen au Dimer confirme l'importante dilatation ventriculaire , l'existence d'une dilatation rétro-clivale du III° ventricule fait proposer une ventriculocisternotomie.

L'intervention permet de découvrir :
- Un IV° ventricule très abaissé, asymétrique et dilaté,
- pas une goutte de lipiodol ne sort du IV° ventricule.

.../...

Une perforation de la besace rétro-clivale est effectuée avec un trocart de Bertrand, permettant la fuite immédiate du lipiodol dans la citerne prépontique.

Un nouveau transit est pratiqué par abord ventriculaire, qui montre encore une cinétique très ralentie et une dilatation ventriculaire importante. Monsieur LEN ... a toujours des céphalées importantes à la mobilisation de la tête.

La mise en place d'une dérivation ventriculo-cardiaque est alors décidée. Une valve de HACKIM est utilisée, le cathéter est introduit en jugulaire et son extrêmité est située en intra-auriculaire.

Le patient est revu 3 et 6 mois après cette dernière intervention. Les céphalées ont disparu, il retravaille à plein temps.

Mme DOL ... Andrée - sexe féminin - née le 6 janvier 1930 - N°9

Les troubles remontent à 13 ans avec une sciatalgie droite de type S-1 déclenchée par l'effort, par épisodes régressifs avec sensation de pesanteur du membre inférieur droit. Trois ans plus tard apparaissent des étourdissements sur la voie publique, des troubles visuels avec diplopie horizontale et une sensation de déséquilibre.

Un bilan radiographique pratiqué alors montre :

- Une impression basilaire.
- Une malformation de type ARNOLD CHIARI après les examens d'encéphalographie gazeuse et de ventriculographie lipiodolée.

L'intervention réalisée voici deux ans à l'Hôpital de LARIBOISIERE permet de découvrir l'amygdale droite ectopique jusqu'en C2, l'amygdale gauche est normale. Le bulbe s'étend jusqu'à C1 - C2. Une plastie dure-mérienne est mise en place agrandissant l'espace postérieur.

Après l'intervention, la marche s'améliore. Il y a un an, réapparaissent des troubles de l'équilibre et de la marche avec un syndrome pyramidal cérébelleux et vestibulaire.

A son entrée dans le service, l'examen neurologique permet de constater :

- Une station debout impossible sans aide.
- La marche impossible sans soutien, elle se fait de façon hésitante avec hypermétrie et saccades.
- Un léger déficit de la force musculaire des deux membres inférieurs et du membre supérieur gauche.
- Les réflexes ostéotendineux normaux au niveau du membre inférieur gauche, à droite le réflexe rotulien est vif et le réflexe achilléen est aboli.
- Sur le plan de la sensibilité, des douleurs intenses au niveau du bras gauche, avec paresthésies des doigts de la main gauche. Au niveau du membre inférieur droit, il existe également des sensations douloureuses.

Une hyperesthésie relative de l'hémicorps droit en dessous de D2.
La sensibilité profonde dénote des troubles de la position des orteils du pied droit.

.../...

- Un nystagmus complexe multidirectionnel.
- Des douleurs nuquales et occipitales gauches exacerbées par la toux.

EN RESUME :

- Des troubles sus-occipitaux.
- Des signes suspendus.
- Des signes sous-lésionnels.

Les examens du L.C.R. sur liquide clair contient 1,10 g de protides.

Une myélographie gazeuse montre une région cervicale haute anormale avec des flaques d'air irrégulières rétromédullaires.

Les pressions ventriculaires sont sensiblement normales.

Un transit par voie lombaire montre un passage normal de la charnière, avec contamination ventriculaire et un certain retard de résorption.

Un transit ventriculaire est légèrement ralenti (T 1/2 d'évacuation : 8 min.) au niveau du passage du 4° ventricule à la base.

Une ventriculographie gazeuse montre des ventricules de taille normale, le lipiodol décèle une sortie difficile du 4° ventricule.

A l'intervention il est constaté :

- Une cicatrice fibreuse médiane.
- Des adhérences importantes entre le cortex cérébelleux et la face profonde du tissu fibreux.
- Un engagement modéré de l'amygdale gauche dans le trou occipital et un engagement plus important de l'amygdale droite jusqu'en C2.
- La région bulbaire est le siège d'un refoulement important d'aspect kystique.

Une résection de l'amygdale droite est effectuée, une toile arachnoïdienne fibreuse et épaissie est dégagée au niveau de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure droite. Sous l'amygdale gauche, on découvre, obturé par une membrane fibreuse d'arachnoïde épaissie, le trou de MAGENDIE. Le L.C.R. s'écoule normalement par le trou de LUSCHKA droit. Le trou de MAGENDIE est dégagé, il s'ouvre alors en position basse au niveau du trou occipital. Le bord supérieur du kyste est incisé.

.../...

Mme DOL Andrée n°9 G.

Mme DOL Andrée n°9 AV.

Mme DOL Andrée n°9 G.

Les suites opératoires sont satisfaisantes. L'amélioration est progressive avec disparition des douleurs et une motilité normale du membre supérieur gauche. Il reste un déficit moteur du membre inférieur droit qui oblige la malade à marcher avec une canne 6 mois après la deuxième intervention.

Mme RUM ... Jeanine née le 4 mars 1930 - Sexe féminin - N° 10

Cette patiente est en invalidité pour maladie neurologique depuis 1964. Ses troubles débutent en 1951 avec des douleurs à la nuque continues, à irradiation vers l'épaule droite, ne cédant pas au décubitus, exacerbées par la toux. En 1959 des paresthésies désagréables apparaissent au niveau des IV° et V° doigts de la main droite, intermittentes puis permanentes dans le territoire cubital de l'avant-bras et du bras, associées à des défauts de la sensibilité thermique et douloureuse de la main droite. En 1961 s'installent un déficit du membre supérieur droit et une abolition des réflexes ostéo-tendineux des deux membres supérieurs.

Le diagnostic de syringomyélie est alors porté et traité par la Striadyne. En 1963 apparaissent des pertes de connaissance avec un malaise prodomique de 10 minutes environ, sans convulsion, avec une impression d'engourdissement du membre supérieur gauche au réveil.

A l'entrée de l'hôpital il est permis de constater à l'examen neurologique :

- Des céphalées prédominantes à droite.
- Un déficit moteur des deux membres supérieurs avec amyotrophie de la main droite siégeant particulièrement au niveau de l'éminence hypothénar.
- Les réflexes ostéo-tendineux des membres supérieurs sont tous abolis.
- La sensibilité thermique est abolie au niveau des membres supérieurs et dans le territoire de D_3 - D_4, l'hémiface droite possède une hypoesthésie simple.
- La sensibilité douloureuse est altérée dans la même zone, respectant cependant l'extrêmité distale du membre supérieur gauche.
- La sensibilité tactile est altérée avec une anesthésie complète de l'ensemble du membre supérieur droit, de la partie supérieure du thorax avec limite inférieure en D_4 - D_5 atteignant l'hémiface droite. A gauche l'hypoesthésie est de topographie C_8 - D_1.
- La force musculaire des membres inférieurs est normale avec des réflexes ostéo-tendineux normaux à ce niveau et une marche normale.
- Des troubles sphinctériens avec altérance de retard à la miction et d'incontinence sont trouvés.

EN RESUME L'EXAMEN CLINIQUE A PERMIS DE DECOUVRIR :

- Un syndrome sus-occipital.
- Un syndrome suspendu et lésionnel important.
- Un syndrome sous-lésionnel très discret.

.../...

L'examen du L.C.R. est normal.

Les radiographies du rachis montrent l'existence d'une petite scoliose centrée sur D_3 vers la droite et sur D_{10} vers la gauche. Au niveau de la charnière cervico-occipitale il n'y a pas d'anomalies.

La myélobulbographie gazeuse permet de distinguer deux points anormaux :

1°) Un enclavement amygdalien avec aplatissement du segment intra-crânien de la grande citerne.

2°) Une image de fuseau médullaire de C_3 en C_7.

L'injection du système ventriculaire ne se fait pas.

Les pressions ventriculaires sont normales.

La cisternographie ventriculaire montre une absence de dilatation des ventricules et un transit normal au niveau du défilé ventriculaire. Le passage IV° ventricule-base est normal, la grande citerne est réduite. Le transit par voie lombaire montre un blocage au niveau cervical.

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'une syringomyélie coexistant avec une anomalie d'Arnold CHIARI.

A l'intervention les constatations sont les suivantes :

- Un prolapsus amygdalien symétrique descendant de 10 mm au-dessous du plan du trou occipital, c'est-à-dire au niveau du bord inférieur de C_1.
- Les filets radiculaires de C_1 - C_2 sont horizontaux.
- Il n'existe pas d'ectopie bulbaire, le trou de MAGENDIE est en position normale, enchassé profondément dans les formations amygdaliennes.
- Une grosse moelle en C_2 - C_3 dépressible se gonflant à l'inspiration.

Une résection de l'amygdale droite est effectuée, dégageant l'orifice de MAGENDIE. Au cours de cette résection on note le petit calibre de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure et des secousses cloniques de la main et du membre inférieur gauche.

Une plastie dure-mérienne est mise en place, constituant une néo grande citerne.

Les suites opératoires ne montrent guère d'amélioration, l'état de la malade trois mois après l'intervention apparait inchangé. Elle a ensuite de gros problèmes digestifs avec vomissements et diarrhées, ainsi que gynécologiques avec un syndrome pré-ménopausique.

.../...

Un an après l'intervention neurochirurgicale, il existe une amélioration fonctionnelle nette avec une disparition de l'hypoesthésie douloureuse, sauf légèrement à droite et au niveau de V_1 et V_2, une thermoesthésie à droite.

La fonction motrice est normale, y compris au niveau du membre supérieur droit.

Les réflexes ostéo-tendineux demeurent inchangés.

Un an et trois mois après l'intervention apparaissent des malaises avec des épisodes de douleurs en coup de poignard au niveau de la poitrine et du bras gauche. Un examen cardiologique s'avère normal et ces troubles sont rattachés aux problèmes ménopausiques.

Mise sous traitement contraceptif (Stédiril), Mexaforme et Natisédine, son état s'améliore.

Presque deux ans après l'intervention neurochirurgicale, son état neurologique s'est stabilisé dans le sens d'une amélioration importante.

Mme HAM ... Henriette née le 28 novembre 1928 - sexe féminin - N°11

Cette personne présente depuis de nombreuses années des poussées bronchitiques.
Depuis deux ans la toux déclenche des douleurs cervico-céphaliques siégeant essentiellement au niveau de la nuque et irradiant vers les omoplates, l'épaule gauche, dans le territoire ophtalmique du nerf trijumeau gauche. Deux mois avant sa consultation, elle constate après ces épisodes de toux des troubles de la déglutition. Surviennent ensuite un déséquilibre de la marche et des troubles moteurs et sensitifs au niveau du bras gauche.

L'examen neurologique à son entrée à l'hôpital donne les constatations suivantes :

- Un syndrome cérébelleux bilatéral avec prédominance aux membres inférieurs.
- Un nystagmus rotatoire intermittent.
- Une forte hypoesthésie thermoalgique de l'hémiface gauche (V_1 et V_2) et disparition du réflexe cornéen gauche.
- Une diminution de la sensibilité pharyngée et abolition du réflexe du voile.
- Une atteinte du muscle sterno-cléido mastoïdien gauche.
- Au niveau du membre supérieur gauche les réflexes bicipital, styloradial et tricipital sont abolis.
- Une hypoesthésie aux trois modes est notée dans le territoire de C_2 à D_4 des deux côtés.
- Il n'existe pas de gros déficit de la force musculaire des membres inférieurs.
- Les réflexes sont vifs avec un Hoffmann bilatéral, un signe de Babinski discuté à droite, une diminution de la sensibilité vibratoire du membre inférieur droit.

L'ensemble amène à discuter l'existence d'un syndrome pyramidal bilatéral avec prédominance droite.

EN RESUME LE SYNDROME NEUROLOGIQUE REGROUPE :

- Un syndrome sus-occipital important.
- Un syndrome lésionnel et suspendu important.
- Un syndrome sous-lésionnel discret.

L'examen du L.C.R. présente 0,62 g/l d'albumine et 12,2 lymphocytes/mm^3, ainsi que 5% de gammaglobulines.

.../...

Les radiographies simples du squelette crânien montrent une impression basilaire de 8 à 10 mm, un amincissement de l'arc postérieur de l'atlas avec spina bifida.

Une encéphalographie gazeuse amène deux constatations :

- Une non injection du système ventriculaire.
- Un aplatissement de la grande citerne.

Une myélographie lipiodolée découvre un enclavement amygdalien symétrique prédominant à droite.

La cisternographie ventriculaire permet de vérifier que les pressions sont normales, le volume des ventricules est normal, le transit dans le défilé ventriculaire et le passage IV° ventricule-base sont normaux.La grande citerne ne paraît pas s'injecter.

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'un syndrome syringomyélique atypique coexitant avec une anomalie de CHIARI et un spina bifida de C_1.

A l'intervention les constatations sont les suivantes :

- L'ectopie amygdalienne est d'environ 8 mm du côté droit (bord supérieur de l'atlas), moins importante à gauche.
- Un discret feutrage arachnoïdien relie les deux amygdales.
- A l'écartement des amygdales cérébelleuses on ne retrouve pas le trou de MAGENDIE, l'écoulement du L.C.R. doit se faire par les trous de Luschka.
- La mobilisation des amygdales provoque une bradycardie et une élévation tensionnelle.
- La jonction bulbo-médullaire en-dessous des amygdales est flasque, une marsupialisation est pratiquée par perforation sur 2 mm de tissu médullaire qui fait accéder à une cavité. L'orifice est agrandi pour permettre l'évacuation de ce kyste intramédullaire.
- Une plastie duremérienne est mise en place.

Les suites opératoires sont favorables, une amélioration sensible survient dans les quatre mois qui suivent l'intervention avec une abolition des douleurs cervico-occipitales déclenchées par la toux, une normalisation de la déglutition et une reprise fonctionnelle du membre supérieur gauche. Il persiste un nystagmus horizontal rotatoire, une petite instabilité à la marche.

.../...

Une dysesthésie siège toujours au niveau du nerf V gauche et le réflexe cornéen de ce côté est aboli. Le syndrome sous-lésionnel est identique à celui trouvé en pré-opératoire.

Six mois après l'intervention les améliorations sont suffisantes pour permettre à cette personne de reprendre son travail à plein temps de couturière à domicile.

Mme KAR ... née le 18 mars 1924 - sexe féminin - N°12

Cette patiente est entrée dans le service pour suspicion d'un processus expansif infiltrant du tronc cérébral et une anomalie de la charnière cervico-occipitale.

Avant 1972, on retrouve dans l'histoire de la maladie des vertiges, une instabilité, des paresthésies des membres supérieurs, des troubles de la déglutition, une incontinence urinaire à la toux.

A son arrivée dans le service, l'examen neurologique montre :
- Un nystagmus très important dans le regard vertical et horizontal.
- Une démarche ébrieuse avec élargissement du polygone de sustentation.
- Une absence de troubles cinétiques.
- La force musculaire, le tonus et la sensibilité sont normaux.
- Un signe de Babinski bilatéral.

EN RESUME :
- Un syndrome sous-occipital.
- Pas de signes suspendus.
- Des signes sous-lésionnels discrets.

L'encéphalographie gazeuse montre un engagement des amygdales cérébelleuses jusqu'au niveau de C_1, l'absence d'air dans le système ventriculaire empêche d'apprécier la situation du ventricule.

Le transit par radiotraceur a une cinétique normale par abord lombaire, une anomalie morphologique est notée : la réduction du volume de la grande citerne.

Par voie ventriculaire la cinétique est ralentie, le traceur montre de réelles difficultés pour passer du IV° ventricule vers la base.

Les pressions ventriculaires enregistrées sont normales ainsi que l'amplitude des pulsations cérébrales.

Un examen par injection de Dimer intra-ventriculaire montre un volume ventriculaire normal et une sortie du produit de contraste uniquement par les trous de LUSCHKA.

.../...

Melle KAR Mimonna n°12 AV.

Melle KAR Mimonna n°12 AV.

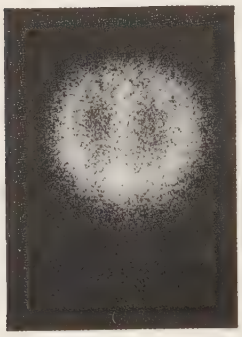
A

B

F

D

E



C

I - TRANSIT VENTRICULAIRE

A : Profil droit 8 min.

B : Profil droit 14 min.

C : Profil droit 24 min.

II - TRANSIT LOMBAIRE

D : Rachis cervical 1 h 30

E : Face antérieure 1 h 30

F : Face antérieure 24 h.

Les radiographies standard du crâne montre une impression basilaire.
Le diagnostic de S.E.P. est réfuté étant donné :

- l'âge de la malade.
- Le manque de notion de régression des signes.
- L'absence de névrite optique rétrobulbaire.

Le diagnostic de malformation d'ARNOLD CHIARI est posé et l'intervention décidée.

Les constatations opératoires sont les suivantes :

- Engagement amygdalien très important jusqu'en C_1 - C_2.
- Le bulbe est renflé au niveau de C_1.
- Le plancher du IV° ventricule est abaissé.
- Le trou de MAGENDIE est trouvé perméable, mais il siège très bas au niveau de C_1, l'application des deux amygdales sur celui-ci devait être obstructive.

Une résection amygdalienne droite (la plus volumineuse) est pratiquée. Les suites immédiates de l'intervention ne sont guère favorables avec une tétraplégie respectant en partie le membre supérieur droit et un état nécessitant une trachéotomie.

Après plusieurs mois la tétraplégie a régressé au niveau des membres supérieurs, mais il persiste un déficit lourd au niveau du membre inférieur gauche.

Melle AGNI ... Gisèle née le 24 novembre 1951 - sexe féminin - N°13

Préparatrice en pharmacie.

L'histoire pathologique de cette patiente remontait aux huit mois précédant son entrée à l'hôpital. Elle comprenait des douleurs à prédominance cervico-occipitale à recrudescence vespérale exagérées par l'effort, une instabilité à la marche avec vertiges, une fatigabilité générale et intellectuelle et des pertes de connaissance sans prodrome ni convulsions ni perte d'urine, sans déficit post-critique.

A l'examen neurologique, il est constaté :

- Un signe de Romberg négatif.
- Aucun signe cérébelleux.
- Un nystagmus multiple dans toutes les directions.
- Des troubles de la démarche avec des embardées brutales non systématisées et un élargissement du polygone de sustentation.
- Aucun déficit de force musculaire des membres, des réflexes ostéotendineux normaux, un signe d'Hoffman bilatéral, un signe de Babinski absent.

EN RESUME , L'EXAMEN NEUROLOGIQUE MONTRE :

- Un syndrome sus-occipital important.
- Un syndrome suspendu absent.
- Un syndrome sous-lésionnel discret.

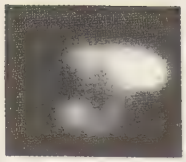
L'examen du L.C.R. est normal. Les radiographies simples du crâne et de la charnière sont normales.

L'encéphalographie gazeuse montre un engagement amygdalien, une absence de passage d'air dans le défilé ventriculaire, un laminement de la grande citerne, un tronc cérébral normal. Le transit par radiotraceur effectué par injection lombaire décèle un ralentissement au niveau de la charnière.

La cisternographie ventriculaire montre des ventricules normaux et un passage rapide et normal du radiotraceur du défilé ventriculaire vers l'espace cisternal, une résorption normale, une grande citerne peu injectée et active seulement à gauche.

.../...

60 sec.



90 sec.

240 sec.

14 mn

16 mn

26 mn

28 mn

30 mn

4 h 30 mn

PROFIL DROIT

4 h 30 mn

PROFIL GAUCHE

35 mn

4 h 30 mn

FACE ANTERIEURE

N° 13 - TRANSIT VENTRICULAIRE

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'une malformation d'Arnold CHIARI.

A l'intervention sont faites les constatations suivantes :

- Un prolapsus amygdalien plus marqué à droite jusqu'en C 2, de 17 mm à droite et de 14 mm à gauche.
- A l'écartement des amygdales, une ectopie bulbaire avec prolongement inférieur du IV° ventricule.
- Le trou de MAGENDIE en position très basse au niveau du trou occipital et à la base des amygdales prolabées.

Une résection amygdalienne droite est pratiquée et une plastie dure-mérienne mise en place avec constitution d'une néo grande citerne.

Les suites opératoires sont favorables avec une amélioration portant sur la marche qui s'est normalisée, les céphalées ont disparu. Un nystagmus rotatoire vers la gauche est toujours présent. Son syndrome sous-lésionnel a totalement régressé.

Un transit lombaire avec radiotraceur est normal.

Mme CAR ... Arlette née le 12 mai 1925 - sexe féminin - N°14

Dans les antécédents de Madame CAR ... on retrouve un éthylisme chronique, une appendicectomie, un ulcère de l'estomac au niveau de la petite courbure.

L'histoire de la maladie débute 6 mois auparavant par une chute à la suite d'un étourdissement, sans perte de connaissance. Depuis, la malade a peur de tomber, avec une impression continuelle de dérobement des deux membres inférieurs. Elle accuse des troubles sphinctériens à type d'incontinence.

A son entrée dans le service, l'examen neurologique révèle :

- Une marche hésitante avec élargissement du polygone de sustentation.
- Un syndrome pyramidal des membres inférieurs avec un signe de Babinski à gauche.
- Une hypoesthésie tactile au niveau de la face antérieure et externe de la cuisse droite, des troubles de la sensibilité profonde du membre inférieur droit.

EN RESUME :

- Pas de signe sus-occipital.
- Pas de signe suspendu.
- Un syndrome sous-lésionnel.

L'encéphalogramme montre un tracé un peu irrégulier.

L'examen ophtalmologique est normal.

Les radiographies simples du crâne et de la charnière montrent une impression basilaire importante.

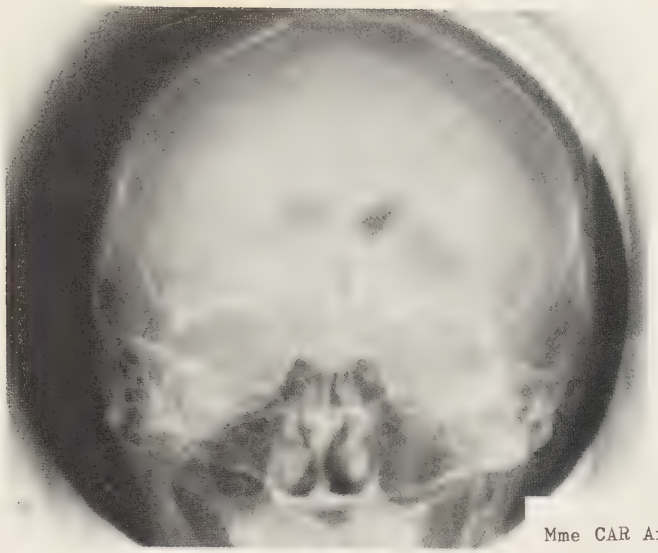
Une ventriculographie gazeuse constate des ventricules de taille normale.

Un transit nucléaire en abord lombaire présente une cinétique rachidienne et de la charnière normale, une résorption très ralentie au niveau de la convexité. Par voie ventriculaire, la cinétique d'évacuation est normale, la grande citerne n'est pas visible.

Une ventriculographie lipiodolée montre une sortie rapide du IV° ventricule, qui semble aminci et en position basse.

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'une malformation de la charnière crânio-rachidienne de type Arnold CHIARI. II

.../...



Mme CAR Arlette n°14 G.

Mme CAR Arlette n°14 G.

Mme CAR Arlette n°14 G.

Mme CAR Arlette n°14 G.

A l'intervention on constate :

- Un engagement amygdalien très important affleurant C 3 au niveau de l'amygdale droite. L'artère cérébelleuse postéro-inférieure gauche est au pôle inférieur de l'amygdale correspondante, l'artère homonyme droite est au niveau de la face antérieure.

- Le trou de MAGENDIE est imperforé et une toile arachnoïdienne se trouve placée devant le IV° ventricule.

- Le IV° ventricule est allongé, son extrêmité inférieure est en C 2 en position très basse.

Une résection de l'amygdale droite et de la toile arachnoïdienne permet de libérer l'extrêmité inférieure du IV° ventricule.

Un décès brutal survient deux jours après, avec arrêt respiratoire puis cardiaque.

Mr. POY ... Gérard né le 11 mars 1954 - sexe masculin - N°15

Monsieur POY ... possède, dans ses antécédents, un accident de mobylette survenu quatre années avant son hospitalisation, à la suite duquel il éprouva des paresthésies des mains et des bras qui cédèrent rapidement.

Deux ans plus tard, à la suite d'une chute de luge, une diminution de la force musculaire du bras gauche, une abolition des réflexes bicipitaux et une amyotrophie de 1,5 cm du biceps gauche sont constatées.

L'examen neurologique effectué à son entrée à l'hôpital montre :

- Une atteinte motrice prédominante au membre supérieur gauche, avec amyotrophie et fasciculation à l'effort, à droite les signes sont moins étendus et moins importants.
- Les réflexes bicipitaux et cubito-pronateurs sont abolis d'une façon bilatérale.
- Du point de vue sensibilité, il est noté une diminution isolée de la sensibilité thermique du côté gauche correspondant au territoire de C 2 à C 4.

EN RESUME :

- Pas de syndrome sus-occipital.
- Des signes suspendus importants.
- Pas de signe sous-lésionnel.

L'examen du L.C.R. est normal.

Le transit par radiotraceur effectué par voie lombaire est normal, avec cependant un reflux ventriculaire fugace. Le transit ventriculaire est légèrement ralenti, avec une période d'évacuation de 16 minutes, une stagnation au niveau du IV° ventricule. La grande citerne est absente.

Les radiographies standard du crâne sont normales, sans anomalie de charnière.

La myélographie gazeuse montre une grosse moelle de C1 à C4, une grande citerne peu développée, un passage d'air dans les ventricules, pas d'engagement amygdalien.

.../...

Mr POY Gérard n°15 AV.

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'un syndrome syringomyélique.
A l'intervention sont effectuées les constatations suivantes :

- Les deux amygdales cérébelleuses sont petites et atrésiques.
- Le vermis est ectopique et affleure la face postérieure de l'atlas.
- Un feutrage arachnoïdien fibreux et dense s'étale de part et d'autre de la ligne médiane.
- Sous ce feutrage la moelle est dilatée, son volume suit le rythme respiratoire.

Le feutrage est clivé, le vermis est relevé, le trou de MAGENDIE n'est pas retrouvé. Une incision du IV° ventricule est pratiquée. Par cette ouverture, un microcathéter est introduit pour exploration, celui-ci ne peut être introduit dans la cavité hydromyélique : une ouverture large de l'arachnoïde jusqu'à la racine de C2 est effectuée.

Les suites opératoires sont bonnes et à 3 mois de l'opération une réelle amélioration motrice se fait au niveau du membre supérieur gauche, les troubles thermiques ont régressé légèrement. A 6 mois et à 1 an la normalisation continue, seuls les réflexes destoïdiens gauche et droit sont toujours abolis, ainsi que le réflexe bicipital droit. Sur le plan moteur, la récupération est complète, une petite hypoesthésie subsiste au niveau du territoire de C 2 - C 4.

Mr. ROU ... André (cultivateur) né le 4 septembre 1941 - sexe masculin - N°16

L'histoire pathologique de ce patient remonte à 15 ans, avec des sensations de fourmillements de l'épaule droite et du cou survenues après un choc traumatique occasionné par un "accident" d'auto tamponneuse. Ses douleurs cervicales s'aggravent dans les années suivantes. Monsieur ROU ... est réformé pour son service militaire. Ses douleurs cervico-occipitales sont très augmentées à l'effort de toux et d'éternuement. Cinq ans avant son arrivée à l'hôpital, le patient note une sensibilité avec une diminution de la force musculaire de la main droite. A gauche une sensibilité diminuée du membre supérieur gauche est remarquée.

Depuis quelques mois s'installent une difficulté à la marche, prédominante à droite et des troubles sexuels.

A l'entrée à l'hôpital, l'examen neurologique montre :

- Une atteinte motrice avec amyotrophie et fasciculation du membre supérieur droit.
- Des réflexes ostéotendineux abolis bilatéralement.
- Une hypoesthésie non dissociée à droite dans les territoires de D_4 et D_5, le membre supérieur et l'hémiface, épargnant le V_1. A gauche le déficit se limite au membre supérieur.
- Un nystagmus multi-directionnel.
- Des troubles de la déglutition et de la motilité vélopharyngée.
- Une élocution laborieuse.
- Un déficit moteur du membre inférieur droit.
- Les réflexes ostéotendineux sont vifs des deux côtés.
- Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis.
- Une hypoesthésie limitée à la région crurale droite.
- Des troubles sphinctériens.

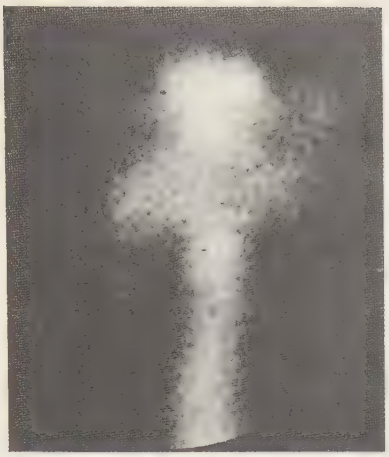
EN RESUME, L'EXAMEN NEUROLOGIQUE DENOTE :

- Un syndrome sus-occipital.
- Un syndrome lésionnel suspendu important.
- Un syndrome sous-lésionnel.

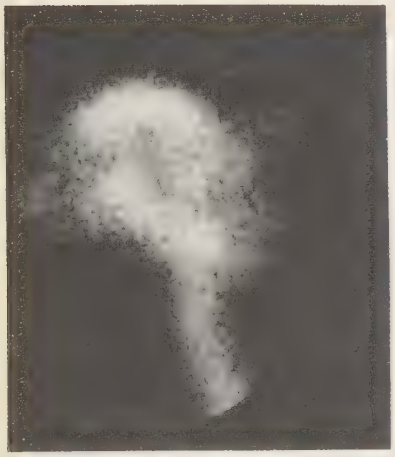
L'EXAMEN DU L.C.R. EST NORMAL.

.../...

A



C



B

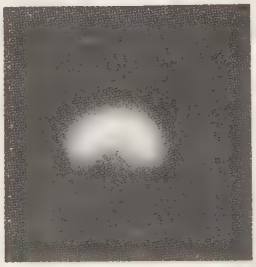
D

I - TRANSIT LOMBAIRE

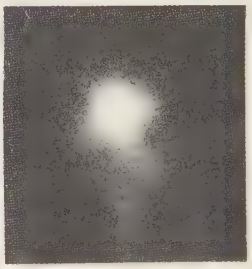
A - Face antérieure 1 h 30 Pi
B - Profil gauche 1 h 30 Pi
C - Face postérieure 1 h 30 Pi
D - Profil droit 1 h 30 Pi

II - TRANSIT VENTRICULAIRE

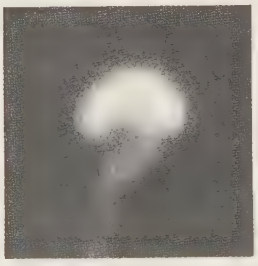
E - Profil droit 4 min. Pi
F - Profil droit 28 min. Pi
G - Profil droit 1 h 30 Pi
H - Face antérieure 30 min. Pi
I - Face antérieure 1 h 30 Pi
J - Face postérieure 1 h 30 Pi



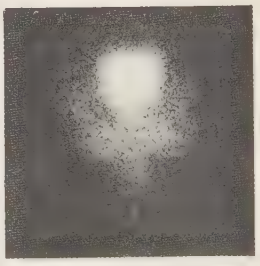
E



H

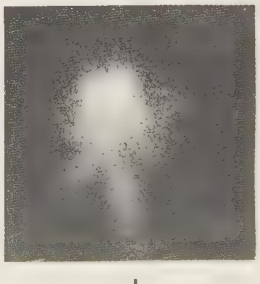


F



I

G



J

Les radiographies simples du rachis cervical, de la charnière et du crâne ne montrent pas d'anomalie.

La myélographie gazeuse décèle :

- Une grosse moelle cervicale.
- Un segment disparu de la grande citerne en intracrânien.
- Un IV° ventricule un peu dilaté en position basse.
- Une dilatation ventriculaire globale moyenne.

Le lipiodiol intra-ventriculaire décèle une lenteur à l'évacuation du IV° ventricule, une stagnation médiane et para médiane gauche proche du trou de MAGENDIE.

Le transit par radiotraceur injecté en voie lombaire montre un ralentissement en C_1 C_2, une asymétrie de la fosse postérieure plus active à gauche, une lenteur de la résorption.

Par voie ventriculaire la cinétique est ralentie au niveau du passage IV° ventricule-base, la grande citerne est réduite.

Au total ce patient présente un syndrome syringomyélique particulier par son évolution rapidement invalidante.

Les signes bulbaires importants, les anomalies d'opacification de la grande citerne, les troubles de la perméabilité du MAGENDIE convergent pour supposer l'existence d'un kyste liquidien intra-médullaire.

A l'intervention il est noté :

- Un spina bifida de l'arc postérieur de C_1.
- Un trou occipital anormalement invaginé.
- Un feutrage arachnoïdien important qui rend solidaires les deux amygdales non prolabées.
- Une moelle cervicale battante avec le respirateur, témoignant d'une grosse cavité intra-médullaire.
- Un kyste arachnoïdien occupant le tiers inféro-externe droit de la fosse cérébelleuse est évacué.
- Un trou de MAGENDIE un peu abaissé, fermé aux trois quarts par une membrane arachnoïdienne.

Les amygdales sont libérées des adhérences arachnoïdiennes et l'ouverture du IV° ventricule est ménagée vers la grande citerne.

.../...

Mr ROU André n°16 AV.

Mr ROU André n°16 AV.

Les suites opératoires sont légèrement favorables à 3 mois, la force musculaire est toujours déficitaire au niveau du membre supérieur droit, avec cependant une amélioration subjective de l'utilisation du membre. L'aréflexie est toujours totale à ce niveau. Il existe une certaine spasticité du membre inférieur droit, rendant la marche un peu hésitante.

Le nystagmus est inchangé.

La motilité, la sensibilité vélo-pharyngée est normale.

Il existe une hypoesthésie du V_1 à droite.

La déglutition s'est beaucoup améliorée.

Les douleurs cervico-occipitales ont disparu.

Mme PI ... Colette née le 21 septembre 1941 - sexe féminin - N°17

Madame PI ... présente dès l'âge de 10 ans une importante scoliose nécessitant, pendant 2 ans, le port d'un corset de cuir. A 18 ans, elle a une démarche hésitante, elle bute sur les obstacles.

A 21 ans, après une grossesse, apparaît une faiblesse musculaire atteignant les quatre membres.

Depuis six ans, sont apparus des troubles de la sensibilité déclenchés essentiellement par le contact avec l'eau froide, provoquant des réflexes en flexion.

Deux crises comitiales apparaissent ensuite, traitées par ORTENAL.

A son entrée dans le service, l'examen clinique permet de constater :

- Une importante scoliose à double courbure, une cyphose dorsale (sommet en D 6) et une hyperlordose lombaire. Le cou est incliné et court.
- Une attitude en flexion des doigts avec amyotrophie des éminences thénar et hypothénar.
- La marche est instable, dévie à gauche. Madame PI ... traine le membre inférieur gauche.
- Un signe de Romberg, avec chute en avant et à gauche.
- La force musculaire est normale au niveau des membres inférieurs. Les biceps et triceps du membre supérieur droit sont atteints, une amyotrophie des muscles de l'avant bras et de la main est trouvée à gauche.
- Les réflexes ostéotendineux sont vifs et diffusés au niveau des deux membres inférieurs avec un signe de Babinski bilatéral. Au niveau des membres supérieurs ils sont vifs et diffusés à gauche, abolis à droite.
- La sensibilité tactile et douloureuse est normale, la sensibilité thermique est normale, avec une hypoesthésie suspendue bilatérale des territoires de C_3 à D_8. La sensibilité profonde est normale.
- Au niveau des nerfs crâniens, il existe :
  . Un syndrome de Claude Bernard Horner à gauche.
  . Des épisodes de névralgies faciales gauches.

EN RESUME :

- Peu de troubles sus-occipitaux.
- Des signes suspendus.
- Des signes sous-lésionnels importants.

.../...

L'électroencéphalogramme montre des irrégularités lentes des deux régions temporales.
L'examen du L.C.R. est normal.
L'examen du fond d'oeil est normal.
Les radiographies du crâne montrent une accentuation des empreintes digitiformes.
Une artériographie carotidienne droite décèle une dilatation ventriculaire.
Une encéphalographie gazeuse avec coupes tomographiques sur la région cervicale montre :

- Une grosse moelle probablement syringomyélique changeant de volume avec l'inclinaison.
- L'air passe dans le système ventriculaire dilaté, le IV° ventricule est anormal à la partie postéro-inférieure et la grande citerne comblée.

Un transit par radiotraceur en abord lombaire montre une progression très lente au niveau du canal rachidien avec blocage à la charnière.

Par voie ventriculaire, le transit possède une cinétique très lente, avec apparition du ventricule latéral contro-latéral, une vitesse de passage I, II, III° ventricules ralentie, un blocage presque complet du passage IV° ventricule-base. Une image rémanente, correspondant à une structure très active, se projette au niveau de la fosse postérieure, celle-ci est compatible avec un kyste.

Les pressions ventriculaires sont basses, contrastant avec une certaine hypotension intra-crânienne.

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'une malformation de la fosse postérieure, avec un kyste, une syringomyélie et une hydrocéphalie.
Une intervention libérant les trous de MAGENDIE et de LUSCHKA est décidée.

L'intervention permet de constater :

- Une malformation de C_1 ; la moitié gauche de l'arc vertébral est éversé et aminci par rapport au côté droit.
- Le rebord postérieur du trou occipital est asymétrique.
- Un volumineux kyste de L.C.R. à la place de la grande citerne refoulant le vermis médian.
- Les amygdales cérébelleuses se rejoignent en une bande de tissu nerveux séparant le IV° ventricule du kyste. L'orifice du IV° ventricule est situé sous

.../...

cette bande, celle-ci se prolonge par une membrane arachnoïdienne, qui se poursuit tout autour du kyste.

La face postérieure de la moitié inférieure du IV° ventricule est dégagée, ce qui permet de découvrir :

- Une ébauche de vermis.
- Un plexus choroïde atrophique.
- Un canal de l'épendyme ouvert sur 5 cm dans la moelle cervicale, sondé par cathéter.

Les suites opératoires sont normales. A 16 mois de distance, l'état est stationnaire, sans amélioration sensible des troubles pré-opératoires. Il existe en plus des troubles de la phonation.

A.C.I. - Anomalie de Chiari de type I

A.C.II. - Anomalie de Chiari de type II

Nom du malade	Sexe	Age (ans)	Σ sus-occipital	Σ suspendu	Σ sous-lésionnel	Tomographies crâniennes & Radio. du rachis	Encéphalographie gazeuse
VAN ... A.C.I-a n° 1	♂	62	0	++	++	cypho-scoliose	Engagement amygdalien. Citerne post. non injectée. Défilé vent. non injecté.
DEK ... A.C.I-a n° 2	♂	34	0	++	0	normal	Engagement amygdalien droit. Grande citerne aplatie
GIR ... A.C.I-a n° 3	♂	24	+	+++	0	normal	Engagement amygdalien. Ventricules injectés
CLO ... A.C.I-a n° 4	♀	20	++	+	+	platybasie	Engagement amygdalien. Dilatation ventriculaire
KHE ... A.C.I-b n° 5	♀	27	0	++	0	normal	Engagement amygdalien. Grosse moelle C_3-C_7. Dilatation ventriculaire. Défilé vent. non perméable
TUR ... A.C.I.-b n° 6	♀	40	0	+	+	spina-bifida en C_1	Engagement amygdalien. Grande citerne réduite. Défilé vent. non injecté.

a : sans feutrage arachnoïdien

b : avec feutrage arachnoïdien

entricu-ographie	Transit lombaire	Transit ventriculaire	Constatations opératoires		Amélioration post-opératoire
			Amygdales cérébelleuses ectopiques	Feutrage arachnoïdien	
acuation r le trou Luschka oit	Hypofixation C_7-C_1. Citerne postérieure remplie à gauche.	Très ralenti > 30 mn V_4 ⟶ Base Grande citerne réduite	Amygdale droite ectopiée de 12-14 mn.	non	+ 0
rmale	normal. Grande citerne réduite		Hétérotopie amygdalienne droite : 6 mm gauche : 4 mm	non	0
		Très ralenti > 30 mn V_4 ⟶ Base Grande citerne réduite	Prolapsus important à gauche : 18 mm	non	++
	normal	Très ralenti > 28 mn V_4 ⟶ Base Grande citerne réduite	Engagement amygdalien bilatéral jusqu'en C_2	non	0
agnation ns le IV°. acuation r trou de schka	normal	Très ralenti > 30 mn V_4 ⟶ Base	C_1-C_2 à 3 mm en-dessous du trou occipital bilatéralement.	Devant le trou de Magendi	+
acuation r le trou Luschka oit.	normal	Normal : 3 mn Grande citerne réduite	Amygdale droite de 10 à 12 mm.	Voile arachnoïdien grillageant de façon incomplète le trou de Magendie	0

A.C.I - Anomalie de Chiari de type I

A.C.II - Anomalie de Chiari de type II

Nom du malade	Sexe	Age (ans)	Σ sus-occipital	Σ suspendu	Σ sous-lésionnel	Tomographies crâniennes et radiographies du rachis	Encéphalogr phie gazeus et lipiodo-lée
MAR ... A.C.I-b n° 7	♂	43	0	+	0	normal	Hétérotopie bulbo-amygdalienne. Ventricules dilatés
LEN ... A.C.I-b n° 8	♂	35	H I C +	0	0	Spina-bifida C_1	
DOL ... A.C.I-b n° 9	♀	44	+	++	++	Impression basilaire	anormale
RUM ... A.C.I-b n° 10	♀	43	+	++	+	Scoliose D_3	Enclavement amygdalien. Fuseau médu laire C_3-C_7
HAM ... A.C.I-b + kyste n° 11	♀	46	++	++	+	Impression basilaire	Grande cite ne aplatie. Ventricules non injecté Enclavement amygdalien.
KAR ... A.C.II-a n° 12	♀	50	+	0	+	Impression basilaire	Engagement amygdalien jusqu'en C. Ventricules non injecté

a : sans feutrage arachnoïdien

b : avec feutrage arachnoïdien

Ventriculographie	Transit lombaire	Transit ventriculaire	Constatations opératoires		Amélioration post-opératoire
			Amygdales cérébelleuses ectopiques	Feutrage arachnoïdien	
Evacuation par le trou de Luschka difficile	Ralentissement important à la charnière		Hétérotopie amygdalienne. Gauche : 5 mm droite : 9 mm	Feutrage important grillageant le trou de Magendie	+
Dilatation ventriculaire. Ectopie amygdalienne. Trou de Magendie imperforé.	post-opératoire (1) normal	post-opératoire (1) ralenti $V_4 \longrightarrow$ Base 20 mn post-opératoire (2) très ralenti $V_4 \longrightarrow$ Base 35 mn post-opératoire (3) $V_3 \longrightarrow$ Base 30 mn	Amygdales ectopiques en C_2 + : (1) résection de l'amygdale gauche (2) ventriculo-cisternotomie (3) dérivation ventriculo-cardiaque par valve de Hackim	Lamelle épaisse recouvrant le trou de Magendie	(1) $\frac{+}{0}$ (2) $\frac{+}{0}$ (3) ++
Sortie difficile du IV° ventricule.	Retard de résorption à la convexité.	Ralenti : 8 mn	Amygdale gauche dans le trou occipital. Amygdale droite en C_2.	Membrane fibreuse sur le trou de Magendie.	+
	Blocage cervical.	Normal	Ectopie bilatérale de 10 mm	Feutrage inter-amygdalien.	++
		Normal. Grande citerne non injectée.	Ectopie de 8 mm à droite, de 5 mm à gauche.	Feutrage discret. Kyste intra médullaire.	++
olume ventric. normal. ortie du imer par le rou de uschka.	Normal. Grande citerne réduite.	Ralenti : 28 mn $V_4 \longrightarrow$ Base	Engagement bilatéral jusqu'en C_1-C_2. Plancher du IV° ventricule & trou de Magendie abaissés.	non	+

A.C.I - Anomalie de Chiari de type I

A.C.II - Anomalie de Chiari de type II

Nom du malade	Sexe	Age (ans)	Σ sus-occipital	Σ suspendu	Σ sous-lésionnel	Tomographies crâniennes et radiographies du rachis	Encéphalographie gazeuse et lipiodolée
AGNI ... A.C.II-a	♀	23	++	0	0	normal	Engagement amygdalien. Grande cite laminée. Absence de passage d'a en ventricu laire.
CAR ... A.C.II-b	♀	49	0	0	+	Impression basilaire importante.	
POY .... Syringomyélie-b	♂	20	0	++	0	normal	Grosse moel $C_1 - C_4$ Pas d'engag ment amygda Défilé vent culaire inj
ROU ... Syringomyélie-b + kyste	♂	34	+	++	+	normal	Grosse moel cervicale. Grande cite disparue. IV° ventric Base. Dilatation ventricula
PI ... Syringomyélie-b + kyste	♀	33	0	++	+	Malformation de C_1	Grosse moe cervicale. Ventricule: dilatés injectés.

a : sans feutrage arachnoïdien

b : avec feutrage arachnoïdien

ntriculo-aphie	Transit lombaire	Transit ventriculaire	Constatations opératoires		Amélioration post opératoire
			Amygdales cérébelleuses ectopiques	Feutrage arachnoïdien	
	Ralenti légèrement au niveau de la charnière.	Normal 3 mn. Grande citerne injectée qu'à gauche.	Ectopie droite 17mm Ectopie gauche 14mm Ectopie bulbaire et Trou de Magendie.	Non	++
normal	Résorption ralentie au niveau de la convexité.	Normal. Grande citerne invisible.	Amygdale droite en C_3 Amygdale gauche 14 mm.	Important. Trou de Magendie en C_2.	DCD
	normal	Ralenti 16 mn $V_4 \longrightarrow$ Base Grande citerne non injectée.	Non	Feutrage dense sur vermis ectopique.	++
enteur à 'évacuation u IV° ven-ricule.	Ralentissement $C_1 - C_2$. Grande Citerne plus active à G.	Ralenti 14 mn. $V_4 \longrightarrow$ Base.	Non	Feutrage important + kyste arachnoïdien + trou de Magendie partiellement fermé.	+ 0
	Blocage à la charnière.	$V_4 \longrightarrow$ Base très ralenti > 30 mn. Image rémanente de kyste.		Feutrage important + kyste.	0

DISCUSSION DES RESULTATS

L'analyse du tableau récapitulatif des observations permet de dégager plusieurs points intéressants :

- Sur dix sept patients, cinq seulement présentent une impression basilaire, trois ont un spina bifida C_1 et deux une scoliose importante. Dans cette petite serie de malades l'anomalie de CHIARI n'est pas toujours liée à une malformation de la charnière osseuse.

- Les seuls signes cliniques classés en syndromes sus-occipital suspendu et sous-lésionnel ne permettent pas sur cette petite série de malades de prévoir la classification en Anomalie de CHIARI type I ou II avec ou sans feutrage arachnoïdien.

- Le pronostic post-opératoire est difficilement prévisible.

En effet, en regard de la classification retenue l'intervention s'est révélée un échec :

dans 3 cas sur 4 dans le groupe ACIa
dans 2 cas sur 7 dans le groupe ACIb
dans 0 cas sur 2 dans le groupe ACIIa
dans 1 cas sur 1 dans le groupe ACIIb
dans 1 cas sur 3 dans le groupe Syringomyélie b

- Du point de vue de l'exploration en Médecine Nucléaire, il est possible d'effectuer les constatations suivantes :

./ Au niveau du Transit par abord lombaire. Les catégories ACIa et ACIIa ont une cinétique pratiquement normale au niveau de la charnière. Il faut comme dans le cas n° 13 que l'ectopie soit considérable pour voir apparaître un retard à la contamination céphalique.

L'engagement amygdalien sans feutrage arachnoïdien peut être difficilement diagnostiquer par l'abord lombaire.

Les catégories ACIb et ACIIb montrent également que la nature du feutrage arachnoïdien doit intervenir dans la cinétique au niveau de la charnière, les cas 15 et 16 donnant des résultats forts différents.

./ Au niveau du Transit ventriculaire la quantification de la vitesse de sortie du traceur du défilé ventriculaire vers l'espace cisternal permet d'avoir des cinétiques normales, lorsque le trou de MAGENDIE n'est pas obstrué ou que la suppléance par les trous de LUSCHKA est bonne.

La cinétique ventriculaire devient très ralentie lorsque l'ectopie amygdalienne est supérieure à 10 mm et bilatérale (cas 1, 3, 4, 5, 9, 12). La bilatéralité est nécessaire car le cas n° 6 montre une ectopie amygdalienne unilatérale supérieure à 10 mm avec une cinétique ventriculaire normale.

Les cas n° 15 , 16 et 17 sont sans ectopie amygdalienne, le feutrage arachnoïdien provoque le ralentissement de la cinétique ventriculaire.

Les cas 13 et 14 avec un transit ventriculaire normal et des ectopies amygdaliennes bilatérales supérieures à 10 mm semblent donner un démenti à la précédente affirmation, en fait pour chacun de ces cas il existe également une ectopie du trou de MAGENDIE faisant classer ces malades dans le groupe ACII. La cinétique ventriculaire est donc perturbée dans les situations suivantes :

- Un enclavement amygdalien bilatéral supérieur à 10 mm avec un trou de MAGENDIE en place.
- Un feutrage arachnoïdien important grillageant le trou de MAGENDIE avec ou sans ectopie amygdalienne associée.

DISCUSSION

En se rapportant à la thèse de Louis HARISPE (1969) (85) dont l'étude à porter sur 37 cas de malformations de CHIARI, on peut voir que sa classification n'est pas celle que nous avons adoptée. Nous avons en effet préféré suivre la classification originale de CHIARI.

Dans le travail de HARISPE nous retrouvons 15 cas sur 37 avec des malformations osseuses complexes de la charnière cervico-occipitale associées aux anomalies cérébello-bulbaires soit une fréquence de 40 %. Dans notre série cette fréquence s'élève à 50 %. Les anomalies cérébello-bulbaires manifestées par des syndromes bulbaires ou cérébelleux se trouvent dans la série d'HARISPE avec une fréquence de 21 % et dans la notre de 35 % . Le nombre des anomalies cérébello-bulbaires évoquant une syringomyélie ou la débutant, est important dans notre série (fréquence 71 %).
La présence d'une cavité syringomyélique constatée opératoirement n'existe cependant que dans 35 % des cas totaux explorés. Louis HARISPE possède dans sa propre série une fréquence de 38 %. Le cas n° 15 pourrait être assimilé à une anomalie de CHIARI type IV en raison de la hernie vermienne et de l'atrésie des deux amygdales cérébelleuses. Ce cas intéressant est en outre assorti d'une cavité hydromyélique en C 2.

Dans les anomalies de charnière explorées, 11 cas sur 17, c'est-à-dire environ les deux tiers avaient des feutrages arachnoïdiens plus ou moins importants avec trois cas de petits kystes arachnoïdiens. Cette fréquence de découverte d'un feutrage est plus importante que dans la série de Louis HARISPE (un tiers environ).

La dilatation ventriculaire associée à des anomalies de CHIARI est loin d'être une constante dans notre série puisqu'elle ne se retrouve que dans six cas. Cette constatation va dans le sens de la littérature (22) qui ne signale cette association très fréquente que chez l'enfant. D'autre part dans six cas une dilatation médullaire ou bulbo-médullaire est constatée correspondant à un processus syringomyélique ou syringomyélobulbique.

Dans 4 cas d'entre eux une cavité réelle hydromyélique a été découverte opératoirement.

.../...

L'association d'une anomalie de CHIARI avec un spina-bifida n'a été trouvée que dans deux cas, ces deux patients ne présentaient pas de méningocèle à ce niveau. Cette remarque va dans le sens des constatations de la littérature qui ne considère cette association comme n'étant que l'apanage du nouveau-né ou du petit enfant. (23)

Notre série comprend des patients dont l'âge s'étale entre 20 et 62 ans montrant ainsi qu'il est possible de découvrir une ectopie cérébelleuse se décompensant à un âge relativement avancé. Cette étude nous éloigne donc beaucoup de celle de ROUGERIE (22) effectuée sur les nouveaux-nés et les petits enfants pour lesquels l'anomalie de CHIARI constitue une des causes majeures de l'Hydrocéphalie.

D'autres avant nous ont décrit des anomalies de CHIARI de l'âge adulte, ainsi SMITH & RIDLEY (86) en 1969 sur trois cas APPLEBY (49) et COLL. en 1968 sur 17 cas avec une tranche d'âge s'étalant de 17 à 54 ans, CARMEL en 1969 sur une femme dont les premiers troubles étaient apparus à 59 ans (87) et GODLEWSKI (2) qui sur 26 cas opérés, a un cas de 63 ans dont les premiers troubles de déglutition étaient apparus 2 ans auparavant.

DISCUSSION PATHOGENIQUE

De nombreux travaux et rapports ont été consacrés à l'étude anatomique des anomalies de CHIARI et aux discussions pathogéniques qu'elles suscitent parmi les récentes publications, certaines étudient la morphogénèse de ces anomalies comme celle de PEACH (88, 89) qui rapporte 20 cas d'observations effectuées chez l'enfant jusqu'à trois ans. Dans ce travail les malformations d'Arnold CHIARI sont décrites avec des prolongements kystiques du IVème ventricule dans 25 % des cas.

Les expériences de GOLDSTEIN & KEPES (9) faites sur les animaux nouveaux-nés, semblent réfuter l'hypothèse de la "traction vers le bas" dans le mécanisme de la production des malformations d'Arnold CHIARI. En fixant à la naissance la moelle au niveau sacré chez les rats nouveaux-nés et les opossums ils ne constatent qu'un retentissement au niveau des segments sus-jacents de la moelle mais aucune hétérotopie cérébello-bulbaire.

.../...

En 1965 GARDNER (90) expose à nouveau sa théorie "hydraulique" du cône de pression positive dû à un défaut de perméabilité du toit de Rhomboencéphale entraînant une poussée exagérée de tout le tube neural au cours de la vie embryonnaire.

En 1969 MARGOLIS (92) provoque une hydrocéphalie interne par inoculation d'un réovirus de type I au hamster. Il apparaît ensuite un développement exagéré du cervelet avec hétérotopie bulbo-cérébelleuse mais sans malformation associée du rachis.

En fait l'hypothèse du cône de pression ne semble pas pouvoir être retenue dans notre série d'anomalies de CHIARI de l'âge adulte. La compensation semble se produire tant que la filtration du L.C.R. hors du défilé ventriculaire est suffisante mais des brides arachnoïdiennes, où le déplacement des amygdales peuvent créer à notre avis après un accident, un effort violent ou sans raison particulière une décompensation par "blocage" des orifices de sortie. La théorie de la dépression exprimée plus loin nous semble encore plus satisfaisante. L'association fréquente de l'anomalie de CHIARI et de la syringomyélie pose un problème pathogènique important rejoignant le précédent. Existe-t-il un facteur mécanique à la production de la syringomyélie associée à l'anomalie de CHIARI ?

Dans l'hypothèse de GARDNER (92) le trou de MAGENDIE est obturé par une membrane résultat d'une anomalie congénitale due à une imperforation du toit du IVème ventricule chez le foetus de huit semaines ou par un feutrage arachnoïdien apparu à l'âge adulte. (93) Cette obstruction non compensée par la perméabilité des trous de LUSCHKA provoquerait la formation d'une cavité hydromyélique sous l'effet des à-coups tensionnels provoqués par la pulsation du plexus choroïdes.(94) Dans la plupart des cas cette cavité resterait en communication avec le IVème ventricule et représenterait la "syringomyélie communicante". (95). Cette hypothèse pathologique semble cependant insuffisante car une augmentation de la pression du IVème ventricule (96) devrait provoquer vers le haut une hydrocéphalie assez rarement retrouvée associée à la syringomyélie. (97). Selon GARDNER (98) la membrane obturant le trou de MAGENDIE serait perméable et aurait une constante de filtration moyenne insuffisante dans les à-coups tensionnels provoqués par les pulsations des plexus choroïdes. Ces hyperpressions rythmées auraient tendance à donner des "coups de boutoir" sur la partie inférieure du IVème ventricule et à distendre le canal épendymaire. (90).

.../...

ABOULKER et coll. remarquaient à juste titre que la communication entre le IVème ventricule abaissé et la cavité syringomyélique manque le plus souvent. Le trou de MAGENDIE est incomplètement obturé par des structures nerveuses compressives (99) mais les trous de LUSCHKA RESTENT FONCTIONNELS. Le L.C.R. est "aspiré" vers les espaces spinaux avant de "diffuser" dans l'espace cisternal, (100) quelque soit l'orifice de sortie comme l'a démontré le transit ventriculaire.(101-102) Le flux descendant puis ascendant du L.C.R. dans l'espace sous-arachnoïdien spinal est gêné dans son ascension au niveau de la charnière et ne contamine qu'avec retard les espaces péri-encéphaliques. La stagnation rencontrée dans le canal rachidien faciliterait la formation d'une cavité syringomyélique. (61) et (103).

Dans notre expérience la dernière partie de cette hypothèse ne paraît pouvoir être retenue pour un nombre limité de malades ayant des feutrages arachnoïdiens importants au niveau de la fosse postérieure.

La série d'observations donnée par G. du BOULAY (104 et 105) et Coll. sur 39 patients atteints d'anomalies de CHIARI donne des résultats similaires aux nôtres avec 20 % de petites hydrocéphalies associées. La citerne postérieure est laminée et petite dans 90 % de ses cas et dans 75 % des nôtres.

Dans nos cinq cas d'hydromyélie, deux coexistent avec une anomalie de CHIARI type I avec feutrage arachnoïdien. Le cas n° 10 est une hydromyélie non communicante avec ventricules de taille normale et le cas n° 11 est communicante avec des ventricules également normaux et un kyste arachnoïdien au niveau de la grande citerne. Le transit ventriculaire de ces deux cas est dynamiquement normal. Des trois syringomyélies explorées une est non communicante avec des ventricules normaux (15), les deux autres sont communicantes avec des ventricules dilatés mais avec des pressions normales. Les trois transits ventriculaires effectués chez ces malades sont ralentis.

Le cas n°11 met l'hypothèse de GARDNER en défaut car la sortie quantifiée du L.C.R. par les foramina est normale, et les ventricules ne sont pas dilatés. Cependant le foramen de MAGENDIE n'est pas perforé et le L.C.R. s'écoule par les trous de LUSCHKA. Le transit lombaire n'ayant pas pu être effectué chez cette patiente il nous est impossible de dire si l'hypothèse de ABOULKER se serait confirmer pour elle alors qu'elle peut se confirmer totalement pour le cas n° 10 qui a un blocage cervical.

.../...

En fait l'hypothèse de DU BOULAY (106) sur les mouvements pulsatibles du L.C.R. peut expliquer bien de nos situations pathologiques. Explicitons ses expériences et ses conclusions. L'onde pulsatile du L.C.R. a deux composantes, l'une est ventriculaire, l'autre est cisternale. L'expansion hémisphérique systolique crée une vidange du IIIème ventricule médian vers le bas. Ce fait a été également remarqué lors de notre étude, où l'activité ventriculaire latérale (I) est drainée vers le IIIème ventricule puis vers les foramina sans remplissage du ventricule controlatéral sauf en cas de blocage d'aval.

Par le jeu de la pulsation du IIIème ventricule et des plexus choroïdes 0,1 ml de L.C.R. est drainé vers le IVème ventricule.

La composante pulsatile des citernes de la base est due également à l'expansion cérébrale. Le volume de L.C.R. qu'elles contiennent est dix fois supérieur à celui du IIIème ventricule, et le volume déplacé du crâne vers le canal cervical est important.

A la myélographie ventriculaire (107 et 108) ce mouvement apparaît synchrone et la dépression de volume créée au niveau des citernes de la base aide "à traire" le défilé ventriculaire.

DU BOULAY a remarqué que chez l'homme normal les amygdales cérébelleuses et la moelle ne montraient aucun mouvement dans ce déplacement pulsatile. Par contre dans 8 cas d'anomalies de CHIARI avec hydromyélie, les amygdales cérébelleuses se déplaçaient aspirées dans le canal cervical à chaque systole.

Chez le singe PATAS normal les pulsations ventriculaires ont été retrouvées. Après oblitération de la grande citerne aucun des singes ne voit sa pression ou volume ventriculaire augmenter, le foramen de MAGENDIE n'est pas obturé mais animé d'un mouvement synchrone vers le bas à chaque systole. Ceci se rapproche singulièrement des cas de malades exposés dans la littérature (109) et des nôtres ou le trou de MAGENDIE n'est que partiellement obturé par :

- Des brides arachnoïdiennes. (99)
- Une membrane peu perméable.
- Des amygdales cérébelleuses travaillant en clapet.

.../...

Le flux sortant du IVème ventricule (0,1 ml/sec) semble dérisoire pour distendre le canal épendymaire. Par contre la réduction de la grande citerne par l'ectopie bulbo-amygdalienne, par la platybasie, par des feutrages et kystes arachnoïdiens peut jouer un rôle important si l'on considère que ces structures créent un blocage complet dans le cadre osseux inexpansible lors de chaque systole. "La traite"du L.C.R. à partir du IIIème ventricule devient faible car la dépression due au mouvement des citernes de la base ne peut se faire. Si les foramina sont ouverts, MAGENDIE ou LUSCHKA, l'hyperpression se transmet par la colonne de liquide des citernes de la base dans le défilé ventriculaire.

Pendant un certain temps cette hyperpression doit être compensée par une fuite du L.C.R. vers la convexité, c'est pourquoi vraissemblablement le transit lombaire est normal au niveau de la charnière et le transit ventriculaire dynamiquement peu perturbé. Ensuite le flux diminue du défilé ventriculaire vers les citernes, le transit ventriculaire est le premier affecté dans sa cinétique.

La pression péri-médullaire importante créée en haut du canal cervical d'une façon rythmique peut contribuer à entraîner la moelle dans un mouvement descendant. Elle peut créer un étranglement en C1, et dans la région de dépression situé en-dessous du blocage, une dilatation du canal épendymaire devenant une cavité hydromyélique à partir de C2 (110, 111, 112).

Les ondes systoliques permettent de toute façon d'expliquer le mouvement des amygdales cérébelleuses, attachées en clapet au-dessus du foramen principal. A partir d'une certaine taille, elles suivent la dépression créée vers le bas au niveau de la grande citerne permettant cependant une communication large entre le IVème ventricule et la citerne. Lorsqu'il existe une ectopie bilatérale importante l'écartement ne serait plus possible car l'amygdale butterait par son extrémité inférieure sur le canal cervical, et la dépression ne se transmettrait plus aux IVème et IIIème ventricules rendant la "traite" difficile. Lorsqu'il existe des brides arachnoïdiennes ou des kystes (112 - 115) ce mouvement amygdalien n'est également plus possible. La capacité d'évacuation du L.C.R. du IIIème ventricule par une dépression sous-jacente est particulièrement bien testée par la cinétique du transit ventriculaire, sans qu'il y ait pour autant d'anomalie du transit effectué par voie lombaire.

.../...

La théorie hydrodynamique veineuse de WILLIAMS (116 - 117) vient apporter une explication aux désordres produits par un effort brusque (une compression cervicale momentanée, un effort de toux ou d'éternuement etc...)

Une augmentation de la pression veineuse pourrait diminuer la résorption du L.C.R. au niveau des granulations de PACCHIONI et rompre ainsi un équilibre dynamique précaire de compensation par dérivation du flux vers la convexité. L'augmentation de pression crâne rachis, avec un blocage intermittant au niveau de la charnière, ne pourrait se transmettre qu'incomplètement et provoquerait un reflux dans le défilé ventriculaire (118). En même temps l'hypotension relative de l'espace sous-arachnoïdien spinal contrastant avec l'augmentation de pression à l'intérieur de la cavité centro-médullaire (119) favoriserait la progression du processus syringomyélique comme nous l'avons déjà décrit. Les mesures de pressions faites par GREITZ & ELLERTSSON (110) en enregistrant simultanément l'amplitude du pouls, la pression du L.C.R. dans l'espace sous-arachnoïdien et dans le kyste tendent à montrer l'importance de la pression veineuse sur la pression artérielle dans la modification des pressions.

L'hypothèse du gradient de pression crâne rachis provoqué par l'effort semble réfuter par DU BOULAY qui a suivi le déplacement d'un produit de contraste dans le canal rachidien lors d'efforts de toux. La dure-mère intra-rachidienné entourée par la graisse épidurale et par de nombreux plexus veineux peut se laisser plus facilement distendre que la dure-mère intra-rachidienne collée à l'os donc inextensible. A l'effort de toux le flux peut se propager du rachis cervical vers le crâne, puis le L.C.R. revient à son point de départ. La pression veineuse plus importante crée une augmentation de pression du L.C.R. intracrânien qui peut contrecarrer la pression venant du rachis. Dans le cas des anomalies de CHIARI ou des anomalies de la charnière, la moelle et le cône péri-médullaire amygdalien ou arachnoïdien fait office de valve, ou de " balle de tuyau à plongeur". Lors de l'effort la pression soulève le bouchon de la charnière et permet l'issue d'un certain volume dans les citernes basales, lorsque ce volume de L.C.R. veut revenir à son point de départ la valve a refermé l'orifice, il reste intracrânien et augmente la pression à l'intérieur du défilé ventriculaire.

Dans l'avenir afin de préciser un certain nombre de ces hypothèses il faudrait effectuer dans toutes les syringomyélies une cinétique par transit ventriculaire et rachidien et un examen par injection du kyste intra-médullaire quand il est présent. (120)

CONCLUSION

Après avoir rappelé les classifications historiques des anomalies bulbo-cérébelleuses et les différentes explorations associées à l'étude de ces anomalies, nous nous sommes attachés à définir pour elles un protocole d'examen en Médecine Nucléaire.

Les observations regroupent 17 cas d'anomalies de charnière dont 14 sont des anomalies de CHIARI, et 3 des syringomyélies.

Le DTPA^{111} In est utilisé à la fois pour le transit lombaire et le transit ventriculaire et semble convenir à l'étude de la circulation du liquide céphalo-rachidien. L'indium 111 de demi-vie physique et biologique bien adaptées à l'exploration suit de façon satisfaisante les mouvements du L.C.R. Délivrant de faibles doses d'irradiation, son application n'a pas de contre-indication.

Cette étude par transits associés aux examens neuroradiologiques classiques d'encéphalographie gazeuse et de ventriculographie au DIMER a permis de constater que le transit lombaire n'est pas perturbé dans les seules ectopies amygdaliennes.

Le transit ventriculaire a sa cinétique ralentie lorsque le prolapsus amygdalien bilatéral est supérieur à 10 mm.

Dans les feutrages arachnoïdiens le transit lombaire admet les résultats différents suivant le caractère du feutrage.

Le transit ventriculaire paraît sensible dans ce domaine pour connaître le flux de l'espace ventriculaire vers l'espace cisternal.

Le transit ventriculaire par sa dynamique quantifiée donne des résultats compatibles avec la théorie pulsatile de DU BOULAY sur l'origine de la décompensation d'anomalies de CHIARI de l'adulte et sur la génèse de la syringomyélie fréquemment associée.

BIBLIOGRAPHIE

Livres consultés -

1 - R. GARCIN et D. OECONOMOS -

Les aspects neurologiques des malformations congénitales de la charnière crânio-rachidienne. MASSON Ed. 1953.

2 - GODLEWSKI S., DRY J. -

Les anomalies congénitales de la charnière cervico-occipitale. L'Expansion Scientifique Française édit. Paris, 1964, 56 p.

3 - GODLEWSKI -

Quelques apports récents sur les anomalies congénitales de la charnière cervico-occipitale.
La semaine des Hôpitaux - 48è année N° 23. 14 mai 1972.

4 - ARNOLD J., Myélocyste -

Transposition von gewebskeimen und Sympodie.
Beitr. Z. Path. Anat. U. Z. Allg. Path., 1894, 16 p. 1-28.

5 - CHIARI H., 1891. -
Uber Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns.
Deutsche Medizinische Wochenschrift, 17, 1172-1175.

6 - CHIARI H., 1895. -

Uber die Veränderungen des Kleinhirns der Pons und der Medulla Oblongata infolge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns.
Denkschriften der Akademie der Wissenschaften, Wien. Math. nat KI 63 - 71-116.

7 - RUSSEL D.S., and DONALD Ch. -

The mecanism of internal hydrocephalus in spina bifida.
Brain, 1935, 58, pp. 203-215.

8 - PENFIELD W., and COBURN I. -

Arnold-Chiari malformation and its operative treatment.
Arch. Neurol. and Psych. 1938, 40 pp. 328-336.

9 - GOLDSTEIN F., KEPES J.J. -

The role of the traction in the development of the Arnold-Chiari malformation. An experimental study.
J. NEUROPATH. Exp. Neurol. 1966, 25, 4, 654-666.

10 - LICHTENSTEIN B.W. -

Distant neuroanatomie complications of spina bifida (spinal dysraphism). - Arch. Neurol. and Psych. 1942, 47, pp. 195-214.
Cervical syringomyelia and syringomyelia-like states associated with Arnold-Chiari deformity and platybasia.
Arch. Neurol. and Psych. 1943, 49, pp. 881-894.

.../...

11 - OGRYZLO M.A. -

Arnold-Chiari malformation.
Arch. Neurol. and Psych. 1942, 48, pp. 30-46.

12 - INGRAHAM F.D., and SWAN H. -
Spina bifida and cranium bifidum. Survey 546 cases.
New-England J. of Med., 1943, 228, pp. 559-563.

13 - INGRAHAM F.D., and HAMLIN H. -

Spina bifida and cranium bifidum (encephalocele).Surgical treatment.
New-England J. of Med., 1943, 228, pp. 631-641.

14 - GARDNER W. James & GOODALL R.J. -

The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults.
An explanation of its mecanism and importance of encephalography in diagnosis.
Journ. of Neurosurgery, may 1950, 7, pp. 199-206.

15 - CARRIER H. -

Syndrome d'Arnold-Chiari et malformation de Chiari dans un contexte d'hydrocéphalie.
(Etude anatomo-pathologique). Lyon méd. 1970, 223, 6, 355-390.

16 - TROTOT R. -

Anomalie crânio-vertébrale avec signes bulbaires, étude clinique et radiologique.
Revue Neurologique, 85, pp. 523-527.

17 - LOMBARDI G. -

Les malformations osseuses de la charnière occipito-cervicale et leurs retentissements neurologiques. Rapports du Vè congrès Méd. Radiol. Electrol., culture latine. Paris, juillet 1961.
MASSON Ed. 1961, Paris, 121-141.

18 - KRUYFF E., JEFFS K. -

SKULL abnormalities associated with the Arnold-Chiari malformation.
Acta Radiol., 1966, 5, 9-24.

19 - DE BARROS C., FARIAS W., ATAIDE L., LINS S. -

Basilar impression and Arnold-Chiari malformation.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1968, 31, 6, 596-665.

20 - POTVLIEGE R., STENUIT J., CREMER N. -

Aspects radiologiques et neurologiques des malformations de la charnière crânio-rachidienne, avec impression basilaire.
Acta Neurol. Psychiat. Belg., 1968, 8, 581-610.

21 - ABOULKER J., METZGER J., HARISPE L., DAVID M. -

Malformations de la charnière crânio-rachidienne.
Mécanismes des troubles neurologiques.
Traité de Radio-diagnostic, tome XV.
MASSON Ed. Paris, 1971, VIII, 115-132.

.../...

22 - ROUGERIE J. -

Hydrocéphalie et spina bifida.
Rev. Prat. (Paris), 1968, 18, 10, 1589-1592.

23 - ROUGERIE J., CREISSARD P , HERTZOG E. -

Spina bifida du nourrisson et de l'enfant.
Indications opératoires. Technique et résultats (78 cas.)
Neuro-chirurgie, 1966, 12, 3, 305-321.

24 - PEACH B. -

Cystic prolongation of fourth ventricule.
An anomaly associated with Arnold-Chiari malformation.
Arch. Neurol., 1964, 11, 6, 609-612.

25 - CHAMBERLAIN W.E. -

Basilar impression (Platybasia). A bizarre developmental anomaly of the occipital bone and upper cervical spine with striking and misleading neurologic manifestations.
Yale J. Biol and Med., 1939, 11, n°5, pp. 487-496.

26 - FISCHGOLD H. & METZGER J. -

Etude radio-tomographique de l'impression basilaire.
Revue du Rhumatisme et des maladies ostéo-articulaires, 1952, n 3. pp. 261-264.

27 - MORETON R. D. -

Basilar invagination so-called Platybasia.
Proc. Staf. Meet.Mayo., Clinic., 22 septembre 1943, 18, pp. 353-357.

28 - EATON -

Discussion du travail de MORETON.

29 - BOOGARD J.A. -

Basilar impression. Its causes and consequences.
Nederl. Tijdschr. v. geneesk, 1865, 2, pp. 81-108.

30 - MARIE Pierre & LERI A. -

Maladie osseuse de Paget et syringomyélie.
Bull.et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1919, pp. 904-907.

31 - VIRCHOW -

Beitrage zur physischen Anthropologie der Deutschen mit besonderer Berücksichtigung der Friesen, Berlin, G. Vogt. 1876.

32 - RISER M., LAZORTHES G., GERAUD J. & PUIG R. -

Platybasie et hydrocéphalie secondaires à une maladie de Paget.
Sem. des Hôp. de Paris, 2 mars 1949, pp. 728-730.

33 - SCHWALBE E. und GREDIG M. -

Ueber Entwicklungsstörungen des Kleinhirns.
Hirnstamms und Halsmarks bei Spina-bifida.
Beitr. Z. Path. Anat. u. z. Allg. Path. 1907, 40, pp. 132-194.

.../...

34 - PEYTON W. T. and PETERSON H.O. -

Congenital deformities in the region of the foramen magnum. Basilar impression.
Radiology, 1942, vol. 38, n°2, pp. 131-144.

35 - DEREYMAEKER A. -

A propos de l'impression basilaire et du syndrome de Klippel-Feil.
Journ. belge de Neurol. et de Psych., décembre 1940
n° 12, pp. 575-580.

36 - ERSKINE C.A. -

Analysis of Klippel-Feil syndrome.
Arch. of Pathol., 1946, 41, pp. 269-281.

37 - GARCIN R., GUILLAUME J., KIPFER M. & LESOBRE R. -

Anomalie congénitale des deux premières vertèbres cervicales avec quadriparésie et troubles bulbaires.
Intervention. Méningite séreuse kystique de la fosse postérieure.
Amélioration.
Revue Neurol., 1948, 80, n° 3, pp. 223-228.

38 - GARCIN R., KIPFER M. & OECONOMOS D. -

Malformation congénitale des premières vertèbres cervicales avec occipitalisation de l'atlas et troubles neurologiques associés (3è observation).
Revue Neurol., 1948, 80, n°3, pp. 228-231.

39 - MOISE R., ASCH L., KEMPF F., CAIN P. -

Syndrome de Klippel-Feil.
Rev. Rhum., 1964, 31, 5, 213-217.

40 - GUNDERSON C.H., GREENSPAN R.H., GLASER G.H., LUBS H.A. -

The Klippel-Feil syndrome : genetic and clinical reevaluation of cervical fusion.
Medicine, 1967, 46, 6, 491-512.

41 - LIEVRE J.A., ABOULKER J. -

Syndrome de Klippel-Feil (syndrome des hommes sans cou) avec paraplégie.
Rev. Rhum 1969, 36, 6, 300-304.

42 - OLJENICK -

Occipitalisation of the Atlas and its clinical syndrome.
Compte rendu IIIè Congrès Neurol. Internat., Copenhague, 1939 (E. Munksgaard), p. 757.

43 - BARRAQUER - FERRE L. & BARRAQUER - BORDAS L. -

Syndrome neurologique complexe... par malformation osseuse de la région du foramen magnum.
Acta Neurol et Psych. Belgica, 1949, n°7, pp. 505-526.

.../...

44 - GIRARD P.F., RICARD A. & BONNET J.L. -

Complications neurologiques des malformations de la charnière occipito-vertébrale.(A propos de trois observations).
Lyon Médical, 31 juillet 1949, n°31, pp. 65-67.

45 - LIST C.F. -

Neurologic syndromes accompanying developmental anomalies of occipital bone, atlas and axis.
Arch. of Neurol. and Psych., avril 1941, vol. 45, n°4, pp. 577-616.

46 - RICARD A. & GIRARD P.F. -

La difformité d'Arnold-Chiari.
Revue Neurol., 1949, 81, pp. 332-342.

47 - SICARD & OBERTHUR -

Malformations crâniennes et syndrome bulbaire. Enclavement du bulbe.
Revue Neurol., 1904, tome 12, p. 899.

48 - STEELE G.H. -

The Arnold Chiari malformation.
The Brit. J. of Surgery., 1947, 34, pp. 280-282.

49 - APPLEBY A., FOSTER J.B., HANKINSON J., HUDGSON P. -

The diagnosis and management of the Chiari anomalies in adult life.
Brain, 1968, 91, 1, 131-140.

50 - BUCY P. & LICHTENSTEIN B.W. -

Arnold-Chiari difformity in an adult without obvious cause.
J. of Neurosurg 1945, II, pp. 245-250.

51 - SWANSON H.S. & FINCHER E. -

Arnold-Chiari deformity without bony anomalies.
Journ. of Neurosurg., July 1949, 6, pp. 314-319.

52 - TENG P., PAPATHEODOROU C. -

Arnold-Chiari malformation with normal spina and cranium.
Arch. Neurol., 1965, 12, 6, 622-624.

53 - LAMBERTZ J., ROUGERIE J., BAFFET F., ROSSIER A. -

Malformation d'Arnold-Chiari sans anomalie osseuse associée. A propos d'une observation.
Ann. Pédiat., 1970, 17, 442-451.

54 - DA ROCHA A., MENDO P. -

Trois observations de malformation d'Arnold-Chiari.
Acta Neurol. scand., 1967, 43, 2, 254.

55 - HARISPE L. -

L'anomalie de Chiari.
Presse méd., 1970, 78, 20, 933-935.

.../...

56 - TAYLOR A.R., CHAKRAVORTY B.C. -

Clinical syndromes associated with basilar impression.
Arch. Neurol., 1964, 10, 5, 475-484.

57 - LIGHT R.U. -

Cité par CHAMBERLAIN.

58 - FISCHGOLD H., DAVID M. & BREGEAT P. -

La tomographie de la base du crâne en neuro-chirurgie et neuro-ophtalmologie.
1952, Paris, MASSON et Cie.

59 - METZGER J. -

Etude radiographique de l'impression basilaire.
Mémoire pour le certificat d'études spéciales d'électro-radiologie, Paris, année 1952.

60 - METZGER J., ABOULKER J. -

La myélographie gazeuse normale. Traité de radio-diagnostic, XV. MASSON Ed. Paris, 1971, chap. IV, 51-72.

61 - ABOULKER J., HARISPE L., METZGER J., AUBIN M.L. -

Syringomyélie et hydromyélie.
Mécanismes de la dilatation médullaire.
Traité de Radio-diagnostic, tome XV. MASSON Ed. Paris, 1971, IX, 135-145.

62 - DAVIDOFF Léo M. & EPSTEIN B.S. -

The abnormal pneumo-encephalogram.
Lea et Febiger, Philadelphia, 1950, p. 434.

63 - MARKS J.H. and LIVINGSTON K.E. -

The cervical subarachnoïd space with particular reference to syringomyelia and the Arnold-Chiari deformity.
Radiology, 1949, 52, I, pp. 63-68.

64 - GOODING Ch. A., CARTER A., HOARES R.D. -

New ventriculographic aspects of the Arnold-Chiari malformation.
Radiology, 1967, 89, 4, 626-631.

65 - BAKER H.L. -

Myelographic examination of the posterior fossa with position contrast medium.
Radiology. 1963, 81, 5, 791-801.

66 - BRADLEY W.G., BANNA M. -

The cervical dural canal study of the tight dural canal and of syringomyelia by prone and supine myelography.
Brit. J. Radiol., 1968, 41, 608-614.

.../...

67 - ADAMS R.D., SCHATZKI R. & SCOVILLE W.B. -

The Arnold-Chiari malformation, diagnosis, demonstration by intraspinal lipiodol and successful surgical treatment.
New-England. J. of Med., 1941, 225, pp. 125-131.

68 - DI CHIRO G., REAMES P.M., MATHEWS W.P. -

RISA Ventriculography and RISA cisternography.
Neurology (Minneap) 1964, 14, 3, 185-191.

69 - DI CHIRO G. -

Observations on the circulation of cerebrospinal fluid.
Acta Rad. Diagn. (Stockh.) 1965, 5, 988-1002.

70 - HOSAIN F., SOM P., JAMES A.E., DE BLANC H.J., WAGNER H.N. -

Radioactive chelates for cisternography : the basis and the choice. In : Cisternography and Hydrocephalus.
1972, Thomas ed., 185-193.
J.C. HAABERT. D.C. Me CULLOUGH. A.J. LUESSENHOP. G. DI CHIRO.

71 - NICHOL C.F. -

A second case of aseptic meningitis following isotope cisternography using ^{131} I human serum albumin.
Neurology (Minneap.) 1967, 17, 199.

72 - DI CHIRO G., ASHBURN W.L., BRINER W.H. -

^{99m} Tc serum albumin for cisternography.
Arch. Neurol. Psychiat., 1968, 17, 218.

73 - JAMES A.E., DE LAND F.H., HODGES F.J., WAGNER H.N. -

Cerebrospinal fluid (CSF) scanning : cisternography.
Amer. J. Roentgen.
Radium Ther. Nucl. Med., 1970, 110, 74.

74 - WAGNER H.N., HOSAIN F., DE LAND F.H., SOM P. -

A new radiopharmaceutical for cisternography : chelated Ytterbium 169. Radiology, 1970, 92, 121-135.

75 - KIRCHNER P.T., KUSICK K.M., WAGNER H.N. -

Kinetics of chelated radiopharmaceuticals in cisternography.
J. Nucl. Med., 1972, 13, 6, 442.

76 - BARBIZET J., DUIZABO Ph., THOMAS J., GALLE P., MORETTI J.L., PITTON R. -

La cisternographie et la ventriculographie isotopiques.
Etude critique de l'Ytterbium DTPA.
Presse méd., 1972, 2899-2901.
Tome 1 n°43.

.../...

77 - DE TOVAR G., KOUTOULIDIS, BEAUFILS F., COLLONGE M. -

Etude expérimentale clinique et dosimétrique de l'évolution de la contamination résiduelle de l'encéphale après injection dans le liquide céphalorachidien d'une solution d' 169 Yb-DTPA.
J. Biol. Méd. Nucl. 1973, 31, 26-32.

78 - BELL E.G., SUBRAMANIAN G., Mc AFEE J.C., ROSS G.S. -

Radiopharmaceuticals for cisternography.
In : Cisternography and hydrocephalus,
1972, Thomas ed. J.C. Harbert. D.C. Mc Cullough, A.J. Luessenhop, G. Di Chiro.

79 - MATIN P., GOODWIN D.A., FINSTON R. -

Cerebrospinal fluid scanning with ^{111} In. A more ideal radionuclide.
J. Nucl. Med., 1970, 11, 346.

80 - MATIN P., GOODWIN D.A. -

Cerebrospinal fluid scanning with ^{111} In.
J. Nucl. Med., 1971, 12, 10, 668-672.

81 - HOSAIN F., PHIL D., SOM P., -

Chelated ^{111} In : an ideal radiopharmaceutical for cisternography.
Brit. J. RAD., 1972, 45, 677-679.

82 - MORETTI J.L., BOUMATI P., VILAYLECK S. -

L'Indium 111 DTPA en cisterno-ventriculographie radioisotopique.
Communication - Congrès A.T.S.R. 6 juin 1973.

83 - MORETTI J.L., ASKIENAZY S. -

Intérêt de l'^{111} In DTPA dans l'étude de la circulation du L.C.R.
Communication à la Table Ronde de Médecine Nucléaire.
Clermont-Ferrand 6 juin 1974.

84 - BOWN L.C., BEETS A.L.-

Cyclotron production of Carrier free Indium 111.
I.J.A.R.I., 1972, 25, 5763.

85 - HARISPE L. -

L'anomalie cérébello-bulbaire décrite par CHIARI.
A propos de 37 observations de malades opérés.
Thèse Méd. Paris, 1969, 83 p.

86 - SMITH J., RIDLEY A. -

Cerebellar ectopia presenting in adult life.
Brit. med. J., 1969, 1, 353-355.

87 - CARMEL P.W., MARKESBERY W.R. -

Arnold-Chiari, malformation in an elderly woman.
Arch. Neurol. (Chic.), 1969, 21, 3, 258-262.

.../...

88 - PEACH B. -

The Arnold-Chiari malformation. Morphogenesis.
Arch. Neurol., 1965, 12, 5, 527-535.

89 - PEACH B. -

Arnold-Chiari malformation. Anatomic features of 20 cases.
Arch. Neurol., 1965, 12, 6, 613-621.

90 - GARDNER W.J. -

Hydrodynamic mechanism of syringomyelia : its relationship to myelocele.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1965, 28, 3, 247-259.

91 - MARGOLIS G., KILHAM L. -

Experimental virus induced hydrocephalus. Relation to pathogenesis of the Arnold-Chiari malformation.
J. Neurosurg., 1969, 31, 1, 1-9.

92 - GARDNER W.J., and ANGEL J., 1958. -

The mechanism of Syringomyelia and its surgical correction.
Clinical, Neurosurgery, 14, 591-607.

93 - COLLOMB H., COURSON B., GIORDANO C., DUMAS M., LAFFONT J. -

L'imperforation ou l'obstruction des trous de LUSCHKA et de MAGENDIE.
Bull. Soc. Méd., Afr. noire langue franç., 1966, 11, 1, 31-40.

94 - BERING, E.A., 1955 -

Choroïd plexus and arterial pulsation of the choroïd plexuses as a cerebrospinal fluid pump.
Archives of Neurology ans Psychiatry, Chicago, 73, 165-172.

95 - ANDRE-THOMAS et HAUSER G. -

Pathogénie de certaines cavités médullaires.
Revue neurologique, 30 octobre 1902.
Histologie pathologique et pathogénie de la syringomyélie.
Nouvelle Iconographie de la salpétrière, 1904, 13,p. 376.

96 - LHERMITTE J. et BOVERI -

Sur un cas de cavité médullaire consécutive à une compression bulbaire chez l'homme.
Etude expérimentale des cavités spinales produites par la compression.
Revue Neurol., 1912, n°6, pp. 385-393.

97 - KIRSCH W.M., DUNCAN B.R., BLACK F.O., STEARS J.C. -

Laryngeal palsy in association with myelomeningocele, hydrocephalus and Arnold-Chiari malformation.
J. Neurosurg., 1968, 28, 3, 207-214.

.../...

98 - GARDNER W.J. -

Embryologic origin of spinal malformation.
Acta Radiol., 1966, 5, 2, 1013-1023.

99 - APPLEBY A., BRADLEY W.G., FOSTER J.B., HANKINSON J., HUDGSON P. -

Syringomyelia due to chronic arachnoiditis at the foramen magnum.
J. Neurol., Sci., 1969, 8, 451-464.

100 - NEWTON E.J. -

Syringomyelia as manifestation of defective fourth ventricular drainage.
J. Neurol., Neurosurg. Psychiat., 1966, 29, 5, 477.

101 - DI CHIRO G., REAMES P.M., MATTHEWS W.B. -

R.I.S.A. ventriculography and R.I.S.A. cisternography.
Neurology, 1964, 14, 3, 185-191.

102 - CASTELLINO R. A., ZATZ L.M., DE NARDO G.L. -

Radio-isotopic ventriculography in the Arnold-Chiari malformation.
Radiology, 1969, 93, 4, 817-821.

103 - ABOULKER J., ANCRI D., HARISPE L., DODAN N., DAVID M. -

La gamma-myélographie dans les syringomyélies. Etude isotopique de la circulation du liquide rachidien : perspectives pour le diagnostic et la pathogénie.
Soc. Neuro-Chir. de langue française, 1969, (à paraître).

104 - DU BOULAY, G.H., 1966 -

Pulsatile movements in the CSF pathways.
British Journal of Radiology, 39, 255-262.

105 - DU BOULAY, G.H., O'CONNELL, J.E.A., CURRIE, J., BOSTICK T., and VERITY P. -

1972. Further investigations on pulsatile movements in the cerebrospinal fluid pathways.
Acta Radiologica (Diagnosis) 13, 496-523.

106 - DU BOULAY G., SHAH S.H., CURRIE J., LOGUE V. -

The mechanism of hydromyelia in Chiari type 1 malformations.
1974, Brit. J. of Radiology 47. 579-587.

107 - ELLERTSSON A.B. -

Semeiologic diagnosis of syringomyelia related to roentgenologic findings.
Acta Neurol. scand., 1969, 45, 4, 385-402.

108 - DEBRUN G., DOYON D., LEFEBVRE J., LEPINTRE J. -

Opacification fortuite du canal épendymaire lors d'une iodo-ventriculographie.
Presse méd, 1964. 71, 4, 239-240.

.../...

109 - ATWELL J.D., SCOTT P.B. -

Cerebrospinal fluid dynamics in the Arnold-Chiari malformation.
Arch. Dis. Childh. 1966, 41, 172-178.

110 - ELLERTSSON A.B., GREITZ T. -

The distending force in the production of communicating syringomyelia.
Lancet, 1970, 1, 12-34.

111 - FOSTER J.B., HUDGSON P., PEARCE G.W. -

The association of syringomyelia and congenital cervico-medullary anomalies : pathological evidence.
Brain, 1969, **92**, 1, 25-34.

112 - CONWAY L.W. -

Hydrodynamic studies in syringomyelia.
J. Neurol., surg., 1967, 27, 6, 501-514.

113 - ELLERTSSON A.B. -

Syringomyelia and other cystic spinal cord lesions.
Acta Neurol. scand., 1969, 45, 4, 403-417.

114 - ELLERTSSON A.B., GREITZ T. -

Myelocystographic and fluorescein studies to demonstrate communication between intramedullary cysts and the cerebrospinal fluid space.
Acta Neurol. scand., 1969, 45, 4, 418-430.

115 - WESTBERG G. -

Gas myelopathy and percutaneous puncture in the diagnosis of spinal cord cysts.
Acta Radiol. 1966 (suppl. 252), 67 p.

116 - WILLIAMS B. -

The distending force in the production of communicating syringomyelia.
Lancet, 1969 (26 juillet), 189-193.

117 - WILLIAMS B. -

The distending force in the production of communicating syringomyelia.
Lancet, 1970 (4 juillet), 41-42.

118 - MACRAE D.L., STANDEN J. -

Roentgenologic findings in syringomyelia and hydromyelia.
Amer. J. Roentgenol., 1966, 98, 3, 695-703.

119 - HOUDART R., COPHIGNON J. -

A propos d'un cas d'hydromyélie communiquant avec une hydrocéphalie.
Ann. Méd. Phys., 1969, 12, 3, 279-284.

120 - GREITZ T., ELLERTSSON A.B. -

Isotopic scanning of spinal cord cysts.
Acta Radiol., 1969, 8, 4, 310-320.